

Journal of the
Royal Society of
Medicine
Vol. 10, No. 1
1917

SCLÉR

Léopold

Pour l'étude de

Dr. J. J. J.

ÉTUDE

DE LA

SCLÉRODERMIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 31 Juillet 1903

PAR

Léopold FOUQUET

Né à Eyragues (Bouches-du-Rhône), le 27 juillet 1877

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine



MONTPELLIER

IMPRIMERIE GUSTAVE FIRMIN, MONTANE ET SICARDI

Rue Ferdinand-Fabre et quai du Verdanson

1903

N° 92

3

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAHRET (✱) DOYEN
FORGUE ASSESSEUR

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (✱).
Clinique chirurgicale	TEDENAT.
Clinique obstétric. et gynécol.	GRYNFELTT.
— — ch. du cours, M. PUECH .	
Thérapeutique et matière médicale. . . .	HAMELIN (✱)
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerv.	MAHRET (✱).
Physique médicale.	IMBERT
Botanique et hist. nat. méd.	GRANEL
Clinique chirurgicale.	FORGUE.
Clinique ophtalmologique.	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie	VILLE.
Physiologie.	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne.	DUCAMP.
Anatomie.	GILIS.
Opérations et appareils	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC
Hygiène.	BERTIN-SANS.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires :

MM. JAUMES, PAULET (O. ✱), E. BERTIN-SANS (✱)

Chargés de Cours complémentaires

Accouchements.	MM. PUECH, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des mal. des vieillards. .	VEDEL, agrégé.
Pathologie externe	IMBERT L., agrégé.
Pathologie générale	RAYMOND, agrégé

Agrégés en exercice

MM. BROUSSE	MM. VALLOIS	MM. IMBERT
RAUZIER	MOURET	VEDEL
MOITESSIER	GALAVIELLE	JEANBRAU
DE ROUVILLE	RAYMOND	POUJOL
PUECH	VIRES	

M. H. GOT, *secrétaire.*

Examineurs de la Thèse

MM. GRANEL, <i>président.</i>	MM. BROUSSE, <i>agrégé.</i>
BOSC, <i>professeur.</i>	RAUZIER, <i>agrégé.</i>

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur, qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*Témoignage d'affection et
reconnaissance.*

A MA SOEUR

A MES AMIS

L. FOUQUET.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PERRIN

CHARGÉ DU COURS DES MALADIES DE LA PEAU A L'ÉCOLE
DE MÉDECINE DE MARSEILLE
MEMBRE CORRESPONDANT DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GRANEL

PROFESSEUR DE BOTANIQUE ET D'HISTOIRE NATURELLE MÉDICALE
DIRECTEUR DU JARDIN DES PLANTES

L. FOUQUET.

AVANT-PROPOS

Ayant en l'occasion de faire l'autopsie d'un sujet atteint de cette curieuse maladie connue depuis Gintrac sous le nom de sclérodémie, nous espérons pouvoir apporter dans ce travail quelque chose d'intéressant en ce qui concerne la pathogénie de cette affection.

Notre espérance ayant été déçue, nous en avons été réduit à une étude d'ensemble, à une sorte de revue-critique de tous les travaux parus jusqu'à nos jours.

Avant d'entrer dans l'étude de notre sujet, qu'il nous soit permis d'adresser nos plus vifs remerciements à M. le professeur Perrin, qui s'est toujours montré pour nous d'une extrême obligeance. Nous ne pourrions jamais oublier le temps trop court, hélas ! pendant lequel nous avons pu suivre son savant enseignement.

Nous remercions en même temps, M. le professeur Olmer (de Marseille), qui a bien voulu faire l'examen histologique des organes de notre malade.

Que M. le professeur Granel veuille bien agréer l'hommage de notre profonde reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

ÉTUDE DE LA SCLÉRODERMIE

HISTORIQUE

La sclérodermie est une affection dont l'histoire est de date récente.

Quelques auteurs anciens ont bien rapporté des faits qui peuvent être jusqu'à un certain point rapprochés de la maladie qui nous occupe ; mais, si approchants qu'ils soient, ils en diffèrent toujours soit par la symptomatologie, soit par la marche, soit enfin par le mode de terminaison.

C'est ainsi qu'Hippocrate, dans son livre des Épidémies, nous parle d'un Athénien qui présentait une peau extrêmement indurée et sèche avec des phénomènes de prurit très douloureux ; il ajoute que la peau de ce malade était tellement épaissie qu'on ne pouvait la pincer ; les bains chauds le guérirent du prurit et de l'épaississement de la peau, mais il devint hydro-pique et mourut.

Dans le Traité d'hygiène de Galien se trouvent décrits sous le nom de « Stégnoses » certains états morbides qui ne nous semblent rappeler que de fort loin la maladie décrite de nos jours sous le nom de sclérodermie.

Oribase signale des cas beaucoup plus intéressants d'induration et d'épaississement de la peau ; il indique même comme traitement de cet état particulier les bains chauds. Avicenne cite certains faits qui pourraient être interprétés à la rigueur comme des cas de sclérodémie.

Zacutus Lusitanus raconte qu'une femme affectée « d'obstruction squirrheuse des viscères » fut prise subitement d'un endureissement de la peau, laquelle par sa dureté et son épaisseur rappelait l'aspect du cuir de bœuf ou d'une écorce d'arbre. Diemerbroeck cite l'observation d'une femme qui pouvait encore un peu mouvoir ses membres, mais dont la peau était partout raide et tendue comme la peau d'un tambour. On trouve des faits analogues de Curzio, d'Untervood.

En 1777, Lorry traite de l'induration de la peau surtout au point de vue étiologique ; pour lui, les causes de la maladie sont extérieures et intérieures.

On ne peut tenir grand compte de ces travaux, car l'auteur confond la stégnose et l'ichtyose. A la même époque, Henckel rapporte une observation.

En 1817, Alibert signale des faits si intéressants, qu'il peut être considéré, ainsi que l'ont d'ailleurs déjà démontré nombre de dermatologistes et particulièrement M. Besnier, comme le premier auteur ayant donné une description régulière de la maladie. Pour s'en convaincre, il suffit de consulter la *Nosologie naturelle* : « On a cru jusqu'à nos jours, dit Alibert, que la sclérémie n'attaque que les enfants nouveau-nés, mais je puis prouver par des faits irrécusables que dans quelques cas, rares à la vérité, les adultes sont susceptibles d'en être atteints ; j'établirai, du reste, pour la sclérémie les mêmes distinctions que pour la maladie précédente (l'adéloparie). Elle est universelle ou partielle, ce qui est nécessaire pour fonder le pronostic. »

On trouve plus loin : « Sclérémie partielle : Aucun auteur

n'a encore parlé de cette sclérémie que j'ai rencontrée plusieurs fois et dont j'ai fait, entre autres, remarquer deux exemples extraordinaires à mon très cher élève le docteur Bielt. » Il rapporte alors deux observations concernant l'une une femme, l'autre un militaire de l'armée d'Afrique, qui présentaient l'un et l'autre, à n'en pas douter, de la sclérodémie en plaques.

Plus loin nous trouvons encore : « Il me reste à considérer la sclérémie des adultes : je me souviens d'avoir lu dans un journal l'histoire d'une malheureuse mère frappée de tous les accidents de cette terrible maladie.... Un matin, on la trouve immobile dans son lit et saisie d'un froid glacial. La surface de ses téguments était dure, inerte et résistante comme celle de l'ivoire.... Mais rien n'est plus propre à inspirer l'étonnement qu'un fait qui m'a été communiqué par M. Letourneur, médecin à Fougerolles, département de la Mayenne.... La femme dont il s'agit était âgée de 44 ans.

Elle avait toujours joui d'une bonne santé jusqu'à 38 ans, époque d'une grossesse pénible. La couche fut heureuse, mais suivie de quelques accidents qui ne lui permirent pas d'allaiter son enfant. Quelque temps après, elle entreprit un voyage à cheval par un temps froid et humide, sans avoir pris les précautions nécessaires pour se garantir des injures de l'atmosphère ; elle éprouva, en conséquence, beaucoup de froid. Arrivée chez elle, elle ressentit un malaise extraordinaire, auquel le repos n'apporta aucun remède et qui s'accrut de jour en jour ; bientôt enfin elle s'aperçut que son cou devenait dur, quoiqu'il fût sans enflure et sans augmentation de volume. Progressivement, les épaules, les bras, les seins, le dos, enfin toutes les parties situées au-dessus du diaphragme acquirent une consistance prodigieuse ; le visage et le cuir chevelu furent les dernières parties qui s'endurcirent. Tel était, depuis l'épigastre jusqu'à l'extrémité de la tête, l'état des téguments qu'ils ne céderent à aucune compression et affectaient la résistance

du marbre. Dans cette déplorable situation, la malade ne pouvait en aucune manière se mouvoir. » On ne peut que s'étonner, en lisant ces différents passages de la Nosologie naturelle, comment de tels faits ont pu passer tellement inaperçus qu'on n'en retrouve aucune mention chez les auteurs qui se sont occupés plus tard de la sclérodermie.

En 1829, Pierquin publie deux observations de « phlegmatia alba dolens » qu'il reconnaît plus tard comme des faits de sclérodermie ; dans un de ces cas cependant, la mobilité de la lésion, qu'on combattit pendant un mois par des applications de sangsues, fait douter qu'il s'agisse bien de cette affection. En 1837, paraît une observation de Fautouetti. Quelques années après, en 1843, Rilliet et Barthéz, dans leur Traité des maladies des enfants, parlent d'un endureissement du tissu cellulaire que l'on rencontre quelquefois chez l'adulte et le rapprochent du sclérème des nouveau-nés.

La période la plus fertile de l'histoire de la sclérodermie est certainement l'intervalle compris entre 1845 et 1861.

Thirial, en 1845, publie, dans le *Journal de Médecine*, deux observations, prises dans le service de Trousseau, de jeunes filles qui, l'une après un refroidissement, l'autre après des troubles menstruels, présenterent un épaissement et une induration de la peau. Croyant se trouver en présence d'une maladie inconnue jusqu'à ce jour, il lui donne le nom de sclérème des adultes, par analogie à celui des nouveau-nés. Il croit que ces deux états ne forment qu'une seule et même maladie ; seulement, chez les enfants c'est une affection grave, extrêmement complexe, présentant deux éléments morbides principaux : endureissement de la peau et état congestif ou asphyxique ; chez l'adulte, au contraire, elle est bénigne et se présente à l'état simple, c'est-à-dire qu'on ne constate chez lui que l'endureissement de la peau. Le travail de Thirial passa lui aussi complètement inaperçu, puisque en 1847 Grisolle

signala, sous l'épithète de « cas rare de maladie de la peau », un type de sclérodermie à laquelle il donna le nom d'érythème chronique. A la même époque, le professeur Forget fait connaître une observation de « singulière maladie de la peau qui est dure, jaunâtre, résistante, tendue, comme tannée ». Croyant lui aussi que cette affection n'a pas encore été décrite, il se propose de lui donner le nom de chorionitis.

Dans le courant de cette même année, Gintrac fit paraître un travail très intéressant sur le sclérème des adultes. Ayant compulsé la littérature ancienne, il nous rapporte les observations de Fantonetti de Pavie, de Curzio de Naples, enfin celles de Zacutus Lusitanus et de Diemerbrœck. Il désigne cette affection sous le nom de sclérodermie. Putégnat, de Lunéville, publie un nouveau cas d'autant plus intéressant que cette fois, par exception, le sujet était un homme : de même Bouchut. Un nouvel exemple est signalé par Thirial.

En 1848, Rilliet cite deux faits inédits ; il croit que la lésion consiste dans une induration du derme et du pannicule graisseux, celle-ci résultant soit de la coagulation de la graisse qui se serait rapidement figée, soit peut-être d'un état de congestion du tissu adipeux avec épaissement des cloisons qui séparent les lobules.

Ravel, dans un important mémoire sur la sténose (sclérodermie), passe en revue les différentes observations qui ont été publiées jusqu'à ce jour, et s'efforce de montrer que cette maladie est distincte, indépendante de tout autre état morbide, qu'elle n'est jamais symptomatique d'aucune autre affection, en un mot qu'elle a son individualité propre. En outre, il nous fait connaître les observations de Stalpart van der Weil, de Stambio.

Garelli, en 1854, rapporte des faits intéressants ; à ce propos il donne des idées originales sur la nature de l'affection.

Gillette, médecin de l'hôpital des enfants, publie dans les

Archives de médecine de 1854 deux nouvelles observations ; il nous donne en même temps un tableau assez exact de la maladie. Pour lui, « le sclérème simple non œdémateux » se distingue très facilement de l'œdème du nouveau-né, avec lequel il n'a qu'une ressemblance assez éloignée ; c'est, ajoute-t-il, une maladie qui, placée dans des conditions d'hygiène favorables, finit par arriver à la guérison.

À la même époque paraît un travail très intéressant d'Addison, qui décrit sous le nom de « true keloid » une nouvelle affection qu'on reconnaît fort bien comme étant une forme localisée de sclérodermie. Il en donne les caractères, indique la zone d'un rouge plus ou moins vif qui entoure la plaque. Il attribue la maladie à une inflammation probablement scrofuleuse. Le seul tort d'Addison est de rapprocher le « true keloid » de la chéloïde d'Alibert. Comme les auteurs ne s'occupent à ce moment que de la sclérodermie généralisée, cet important mémoire passe complètement inaperçu.

En 1861, Lasègue analyse dans une revue critique tous les travaux de ses prédécesseurs et, en particulier, ceux de Gillette dont il trouve les conclusions imparfaitement justifiées. Au point de vue étiologique, Gillette croit qu'il y a un rapport entre la sclérodermie et le rhumatisme ; Lasègue, au contraire, dit que l'on rencontre très fréquemment parmi les antécédents une sorte d'état cachectique assez vague se rapprochant de l'état scrofuleux et se traduisant par des douleurs vagues, mais surtout par des lésions cutanées, érythèmes, éruptions pemphigoïdes, ulcérations, etc. Il termine en disant que la maladie a peu de tendance à la guérison spontanée et qu'aucune médication jusqu'à présent n'a pu la faire rétrocéder. Il nous fait connaître 5 nouvelles observations : celles de Rob Mac Donnel (1855), de Hugo Fiedler (1855), de Nordt (1861), de Fœrster (1861), la première avec autopsie. Eckström publie un nouveau

fait. A ce propos, de Bärensprung croit pouvoir attribuer à la cessation de la sécrétion sébacée les altérations de la peau.

Bazin, ayant eu l'occasion d'observer quelques malades atteints de sclérodermie, croit que cette entité morbide est une lésion de même ordre que la chéloïde et les tumeurs fibro-plastiques, qu'elle naît et se développe sous l'influence d'un état morbide général, de nature diathésique, état se traduisant par l'infiltration dans le tissu de la peau d'un élément de nouvelle formation, l'élément fibro-plastique.

Austpitz croit que la maladie consiste dans une hypertrophie considérable du tissu conjonctif causant une stase sanguine dans les capillaires du derme. Citons encore les observations de Villemain et de Mirault d'Angers. Celle-ci présente une réelle importance, car c'est la première fois qu'on signale la sclérodermie localisée aux extrémités digitales. Verneuil, qui fut chargé de faire l'examen anatomo-pathologique de l'un des doigts qui avait été amputé, croit qu'il s'agit d'une maladie générale se rapportant à l'arthritisme.

En 1863, Gamberini, en Italie, à l'occasion d'un fait qu'il a pu observer, croit pouvoir diviser la sclérodermie en trois classes : sclérodermie rhumatismale, serofulense et scorbutique.

En 1865, nous avons la thèse d'Horteloup qui résume toutes les observations parues et en fait connaître plusieurs inédites dues à Panas, Maurice Raynaud et au professeur Fournier. Se basant sur ce que la peau contient de véritables fibres musculaires de la vie végétative, il conclut que l'induration est due à un spasme permanent de ces fibres ; mais ces fibres sont innervées par des nerfs qui viennent du grand sympathique ; aussi est-il porté à croire que la lésion primitive siège dans les centres nerveux ganglionnaires.

L'année suivante, nouvelle thèse due à Le Breton, qui s'efforce surtout, d'après l'étude des symptômes, de différencier

la sclérodermie du sclérème des nouveau-nés. Hensinger de Marbrug rapporte un fait nouveau, guéri, paraît-il, par l'emploi du sulfate de quinine et de l'opium à l'intérieur.

L'année 1867 voit apparaître l'important mémoire d'Hilton Fagges, qui croit que la chéloïde d'Addison n'est qu'une variété de la lésion décrite sous le nom de sclérodermie. Mais, à côté de ces deux formes qu'il appelle « scleriasis aigu » ou « scleriasis chronique », il croit pouvoir décrire un autre type morbide distinct de la sclérodermie, la *morphea alba plana*.

En 1868 paraissent les travaux de Paulieki, qui admet deux formes de sclérodermie, l'une localisée, l'autre généralisée, et deux périodes, la première d'infiltration, la deuxième de rétraction ; ceux de Rasmussen qui, lui aussi, croit pouvoir diviser la maladie en deux périodes : la première serait caractérisée par l'infiltration de la peau et du tissu connectif avec formation de cellules lymphoïdes dans le voisinage des vaisseaux, la deuxième par la sclérose proprement dite produite par le développement du tissu connectif aux dépens de ces cellules. Se basant sur l'opinion de Virchow, qui veut que le sclérème des adultes et celui des nouveau-nés soient très proches voisins de l'éléphantiasis, il conclut que la sclérodermie présente l'analogie la plus complète avec la forme apyrétique de l'éléphantiasis ; il l'appelle alors « elephantiasis sclerosa ». L'année d'après, nouveau mémoire d'Hilton Fagges, d'Erasmus Wilson, observations de Rodet, d'Anzillon, de Rossbach, qui insiste sur la pigmentation de la peau, notée déjà par Thirial dans sa deuxième communication.

En 1869, M. Hallopeau publie un nouveau cas de sclérodermie généralisée ; il croit que les lésions du sclérème des adultes ont pour origine un trouble de l'innervation ; aussi fait-il de la maladie une trophonévrose disséminée.

En 1871, Marcacci, compulsant toutes les observations publiées jusqu'à ce jour, fait une étude d'ensemble de la maladie

dont il admet deux formes, l'une sèche, l'autre oedémateuse ; il passe en revue les différentes théories émises sur la pathogénie sans prendre parti pour l'une d'entre elles. Quelque temps après, Ball présente à la Société de biologie un malade présentant des lésions si bizarres aux mains, qu'il croit à une maladie non encore décrite. A la discussion prennent part Charcot, qui en fait une sclérodermie localisée, Dumontpallier qui croit à une asphyxie locale ou maladie de Raynaud, Laborde et Chalvet, qui sont du même avis que Charcot. Parait à la même époque la thèse de Fabre, qui insiste sur la pigmentation que l'on rencontre assez souvent dans la sclérodermie. Hillairet, à l'occasion d'un nouveau fait, donne le tableau complet de nos connaissances sur cet état morbide ; il insiste particulièrement sur la symétrie des lésions et croit, à l'exemple d'Horteloup, à une lésion nerveuse. Ball, ayant eu l'occasion d'observer un nouveau cas de sclérodermie localisée aux mains, propose pour les formes qui débutent ainsi le nom de sclérodactylie. Signalons, pour être complet, les observations de Poncet, de Marotte, de Charcot et Dufour.

Liouville et Ball trouvent, à l'autopsie d'un sclérodermique, des lésions de la moelle.

En 1873, Lépine publie l'observation d'un malade qui présente une sclérodactylie avec atrophie de la moitié droite de la face et, de plus, une mélanodermie étendue à presque toute la surface du corps. Coliez, dans sa thèse, signale un fait inédit ; abordant la question de pathogénie, il croit, lui aussi, à une lésion du système nerveux. Neumann, dans son *Traité des maladies de la peau*, semble confondre encore la sclérodermie avec le sclérème des nouveau-nés.

L'année suivante, Lagrange, ayant pu faire l'autopsie d'un malade de M. Hallopeau, assure que le sclérème des adultes est constitué par l'inflammation de la peau et du tissu cellu-

laire sous-cutané ; quant à la nature de la maladie, elle peut, dit-il, être d'origine nerveuse, mais enfin rien ne le prouve.

Hébra, dans son traité, distingue deux formes de sclérodermie : l'une aiguë, l'autre chronique. Pour lui, cette affection serait « comme un épaissement diffus /coagulation et une stase de la lymphe dans la peau ». Behier fait connaître un nouveau fait.

En 1875 paraît la thèse de Viaud. Tilbury Fox, en Angleterre, signale un cas de morphée. Westphall, en Allemagne, signale des faits nouveaux présentant un très grand intérêt : en effet, à l'autopsie de deux malades atteints de sclérodermie, il trouve chez l'un des lésions des circonvolutions cérébrales, chez l'autre une atrophie musculaire très marquée.

Durant les années suivantes paraissent les observations de Dickinson, d'Aubert, de Casas, les thèses de Lamache et d'Herveon.

Nous signalerons, en 1879, le mémoire de Crocker, qui admet dans les cas de sclérodermie généralisée une altération du sang ; l'observation de Gaskoin, qui croit voir une certaine analogie entre la lèpre et la morphée, en raison de la coïncidence possible de plaques mélanodermiques et leucodermiques ; celle de M. le professeur Grasset et Apollinario, de Médard, de Féréol, de Mader, la thèse de Bienvenot. Armingaud, de Bordeaux, signale un cas de guérison par les courants continus. Blachez croit pouvoir diviser la maladie en trois périodes, caractérisées : la première, par des troubles nerveux ; la deuxième, par de l'œdème localisé ; la troisième, par l'endurcissement du derme ; quant à l'origine, elle serait trophonévrotique. Vidal admet, à côté de la sclérodermie généralisée, la sclérodermie en bandes et la sclérodermie en plaques ; la morphée est considérée, par cet auteur, comme un type clinique à part. Hardy, à l'occasion de deux malades qu'il a dans son service, étudie la maladie dans son ensemble ; de même

que Vidal, il ne croit pas à l'identité de la morphee et du sclérème.

Dans sa thèse de 1880, Favier étudie les rapports de la sclérodermie et de la maladie de Raynaud ; il tend à montrer qu'il existe des liens de parenté très étroits entre ces deux affections. M. Besnier, dans les *Annales de Dermatologie*, consacre deux articles à la question qui nous occupe. Après avoir cité deux observations, il s'efforce de montrer qu'il existe plusieurs variétés de sclérodermie, présentant des caractères distinctifs marqués, mais ayant toutes la même origine. Durhing, qui observe un cas de morphee, la considère comme une forme localisée de sclérodermie. De nombreux cas sont publiés encore à l'étranger par Anderson, Fruchtmann, Graham, Vollfer et, en France par Bax, Barthélemy et Gubian. Jamieson, de son côté, signale une morphee coïncidant avec de l'alopécie.

En 1882, Garnier fait paraître une étude complète de toutes les variétés de sclérème des adultes ; il semble pencher pour l'origine nerveuse de la maladie et, à l'exemple de M. Hallopeau, il en fait une trophonévrose disséminée. L'année suivante, Pantry, élève de Vidal, cherche à démontrer dans sa thèse que la morphee doit être distinguée de la sclérodermie. Leroy, de Lille, consacre sa thèse d'agrégation à notre sujet ; de même Ohier, qui traite seulement du masque sclérodermique.

Pendant l'année 1884, Maritoux étudie la morphee ; Eloy traite du diagnostic pathogénique des sclérodermies ; des faits inédits sont rapportés par Blake, par Hautford, Heusner, par Pringle, Mathieu, Mendez, Plate, par Benkema, qui croit voir un rapport entre la sclérodermie et la filaire du sang. M. Besnier, dans une nouvelle publication, propose la dénomination de « dermatosclérose » pour désigner les différents types de sclérodermie ; il les divise en deux grands groupes : le premier représentant les sclérodermies généralisées auxquelles il donne le nom de sclérémie, l'autre comprenant toutes les formes localisées

qu'il appelle sclérodermie. Signalons encore la publication dans *The Lancet* de plusieurs leçons intéressantes de Crocker.

En 1886, Collin, dans sa thèse, rapporte un grand nombre d'observations inédites ; de même Marty, de Montpellier ; paraît aussi, à la même époque, l'excellente thèse de Bouttier, qui étudie complètement la maladie, surtout au point de vue symptomatique ; il fait connaître plusieurs observations. Pour lui, la sclérodermie est d'origine nerveuse, mais il ne peut préciser la lésion. Felice Lussano, en Italie, publie un fait intéressant ; à ce propos, il ajoute que la sclérodermie et le myxoedème reconnaissent pour cause un trouble dystrophique présentant dans les deux cas de nombreuses analogies ; poursuivant cette étude, il est amené à croire qu'ils ne forment qu'une seule et même maladie. Quant à Graham, qui, lui aussi, rapporte deux nouveaux faits, il pense qu'il est logique de rattacher la sclérodermie aux affections rhumatismales et d'admettre que l'une et l'autre sont dues aux mêmes causes. Hutchinson signale les liens étroits qui peuvent exister entre la morphée et le zona.

En 1889, Arnozan, à l'autopsie d'un malade qu'il a suivi pendant un certain temps, étudie les lésions vasculaires des dermatoscléroses. M. Fournier montre à la Société de dermatologie et de syphiligraphie un sujet atteint de sclérodermie en plaques du cuir chevelu ; à ce propos, M. Besnier rappelle les rapports qu'il a déjà signalés entre la morphée et l'alopecie qui existe au niveau des plaques. Dans la même séance M. Thibierge présente un autre malade. Meyer, en Allemagne, publie trois observations inédites dont deux avec autopsie ; de même Goldschmidt fait connaître un cas de sclérodermie coïncidant avec de la gangrène symétrique des extrémités.

Dans sa thèse, Méry étudie la question, surtout au point de vue anatomo-pathologique ; il croit que la sclérodermie est due à des lésions artérielles comme les scléroses viscérales ;

ces lésions seraient de nature infectieuse dans les cas de selé-
rémie, sous la dépendance d'une altération nerveuse dans les
cas de selérodermies localisées. L'année suivante, Notlnagel,
Schultz font paraître des faits intéressants. M. Thibierge étudie
les lésions musculaires qui peuvent se rencontrer dans le cours
de cette affection ; Robert consacre sa thèse à ce sujet.

Rosenthal signale un cas très intéressant de selérodermie à
la période atrophique qui s'est transformée, après un certain
temps, en une hémiatrophie faciale ; M. Brocq, un cas de selé-
rodermie en bandes guéri par l'emploi des courants continus.

La question est portée au Congrès des médecins russes
en 1891 ; une discussion s'engage entre Mansouroff et
Rossolymo, qui veut que les troubles cutanés et les lésions
nerveuses relèvent tous les deux d'une seule et même cause,
à savoir : l'asthénie dégénérative générale du sujet, l'affaibli-
sment du système nerveux et de tous les autres tissus de
l'organisme. De Michele en Italie, Kohn en Allemagne,
Suckling, Nixon en Angleterre, Brault et Besnier en France
publient de nouvelles observations ; celle de Nixon mérite une
mention spéciale, car nous trouvons chez ce malade une
selérodermie unilatérale, une hémiatrophie faciale, une atrophie
d'un côté du corps, et enfin une alopécie de la moitié du cuir
chevelu correspondant.

L'année suivante, Dinkler, ayant pu faire une autopsie de
selérodermique, croit que le processus débute par une artérite
et que la maladie existe dans les parties profondes bien avant
qu'on puisse la constater sur la peau. Lewith étudie la résis-
tance de transmission électrique des régions atteintes et
constate une diminution.

MM. Jaquet et de Saint-Germain, Arnozan publient des obser-
vations avec autopsie. Kaposi rapporte un certain nombre de
cas de selérodermies localisées et croit qu'elles sont plutôt

en rapport avec les districts vasculaires correspondants qu'avec les sphères de distribution des nerfs périphériques.

La question est de nouveau portée au Congrès de dermatologie de Berlin, en 1893 : Hebra, Kaposi, Bernhàrt mettent en première ligne pour l'étiologie l'apparition de cellules jeunes de tissu conjonctif dans les gaines lymphatiques péri-vasculaires et dans les interstices. Le processus serait une stase lymphatique occasionnée par un état anormal de la nutrition générale. Selon Rasmussen, les processus dans les voies lymphatiques ont une influence considérable sur la naissance de la maladie ; il est toujours très disposé à regarder la sclérodermie et l'éléphantiasis comme identiques. La plupart cependant admettent une maladie du système nerveux et principalement une trophonévrose. Pour Rindfleisch et Chiari, on doit considérer la sclérodermie comme une maladie générale dont la cause est inconnue.

En 1894, Singer ayant trouvé des lésions de la glande thyroïde admet que le myxœdème, la maladie de Basedow et la sclérodermie représentent des formes morbides de même ordre ; Respighi, Tennesson, Ulmann, Kaposi publient des faits inédits. A cette époque paraît un excellent travail de Lewin et Haller, qui rapportent 475 observations déjà connues, plus 33 personnelles. Ces auteurs, tenant compte de quelques autopsies dans lesquelles on a trouvé l'occlusion du canal thoracique, croient que la stase de la lymphe est le fait capital. Les faits s'accumulent de plus en plus ; des observations sont publiées dans tous les pays : par Jeanselme, qui émet l'hypothèse que la sclérodermie pourrait être sous la dépendance du goître exophtalmique ; Beer, Booth, Dana et Grünfeld sont du même avis ; par Schaper, Danlos, Hallopeau et Reinhardt. Celle de Chauffard doit être remarquée, car, pour la première fois, on signale un cas de sclérodermie coïncidant avec une hémiatrophie linguale.

L'année 1896 voit paraître le travail de Marianelli, qui étudie la maladie d'une façon complète : il fait connaître six observations personnelles, dont trois sont accompagnées d'examen histologiques ; notons en passant qu'il n'a jamais trouvé de lésions vasculaires. M. le professeur Grasset communique l'observation très intéressante d'un malade qui se montrait dans les foires comme « homme momie » ; dans cette même année paraissent les faits de Jakinoff, Darier et Gastou, la thèse de Marty de Toulouse, qui préconise l'iodure de potassium à hautes doses comme traitement, celle de Machtou, de Paris, qui traite la question au point de vue pathogénique ; il conclut en faveur d'une trophonévrose ou plutôt d'un trouble de nutrition provoqué par une altération des centres nerveux. Signalons encore une leçon très importante de M. le professeur Brissaud, qui conclut à une lésion probable du grand sympathique.

En 1898, une multitude d'observations sont publiées en Angleterre par Gibney, par Pringle, par Perry, par Anderson, par Macgiure ; en Amérique, par Dereum et Osler ; en Autriche, par Kaposi et Spiegler ; en France, par Marty, par Brocq, qui insiste sur le traitement des sclérodermies en plaques et en bandes par l'électrolyse, par Spillmann, par Faivre, par Danlos, par M. le professeur Raymond, qui fait à ce propos une leçon très intéressante. Il conclut, lui aussi, pour l'origine nerveuse de l'affection ; nous devons citer encore les thèses de Drouin, qui montre que certaines sclérodermies sont localisées aux sphères de distribution cutanée des filets nerveux composant les racines spinales ; de Samouilson, qui insiste sur la coexistence des altérations du corps thyroïde et de la sclérodémie.

Les observations de MM. Hallopeau, Steinthal, Hébra, Haushalter et Spillmann, concernant des enfants en bas-âge, signalent l'année 1899.

En 1900, nous avons les faits de Ehlers qui croit que la

selérodermie et la selérodactylie ne sont qu'une manifestation de la tuberculose. MM. Hallopeau et Nazare Aga rapportent un cas très curieux de morphee avec ischémie et hyperhémie intermittentes et quotidiennes. Pringle, l'année d'après, publie un cas de morphee chez un tout jeune enfant âgé seulement de 15 jours.

D'autres faits paraissent, dus à Weiss, Blaschko, Busche, Lion, Lovenheim, Elliot, Ormerod, Terrill, Balzer et Lecornu.

En 1902, Spiégler, ayant observé chez deux malades de l'œdème de la peau comme début de la selérodermie, pense que les œdèmes jouent un certain rôle dans l'étiologie de cette affection ; ces œdèmes seraient dus à la compression exercée par les vêtements. A ce propos, M. von Czyttlarz cite le cas d'un cardiaque chez lequel il vit apparaître une selérodermie des membres inférieurs paraissant consécutive à de l'œdème des jambes.

Roux, dans la *Revue neurologique*, pense qu'à côté des cas de selérodermie décrits par les auteurs, on pourrait isoler un type morbide particulier reconnaissant comme lésion causale une altération anatomique de la glande pituitaire. Lafond, dans sa thèse, développe l'hypothèse émise par le précédent auteur.

Schwartz estime que c'est à des troubles angio-trophonérotiques qu'il faut attribuer le développement de la selérodermie. Tedeschi, Gonget, Bertin, du Castel publient des nouveaux cas ; signalons enfin pour terminer les observations de MM. Gaucher, Gastou et Chiray, de Jeauselme.

Si nous jetons un coup d'œil d'ensemble sur ce chapitre d'histoire, nous voyons que dans une première période les auteurs ne s'occupent que de selérodermie généralisée. Les formes localisées, bien qu'entre vues par Alibert et Addison, ne sont décrites d'une façon assez précise que par Erasmus Wilson. En 1871, Ball nous fait connaître la selérodactylie, qui

n'est plus considérée de nos jours que comme le début de la sclérodermie lente et progressive.

A l'exemple de Hardy et de M. E. Besnier, nous adopterons, seulement en ce qui concerne la description symptomatique, la division de la maladie en trois grands types cliniques :

Sclérodermie généralisée ou diffuse ;

Sclérodermie lente et progressive ;

Sclérodermie localisée : en plaques, en bandes.

SYMPTOMES

Sclérodermie généralisée

La sclérodermie généralisée, à laquelle M. Besnier a conservé le nom de *selérémie*, créé par Claussier, peut présenter un début aigu ou bien lent.

Dans le premier cas, c'est brusquement à la suite d'un refroidissement, d'un séjour prolongé dans un endroit humide, à la suite d'une violente émotion que le malade éprouve une gêne dans les mouvements, une tuméfaction dure de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané; limitée tout d'abord à un membre ou à une portion du corps, le plus souvent le cou, elle s'étend de proche en proche pour gagner rapidement toute la surface cutanée; l'épaississement et l'induration de la peau sont très marqués; son inextensibilité entrave les mouvements; elle peut même parfois apporter un obstacle à la respiration.

Dans le deuxième cas, qui est de beaucoup le plus fréquent, la sclérodermie présente un début lent et insidieux; elle est précédée d'un certain nombre de prodromes dont l'ensemble forme ce que les auteurs ont appelé la phase *presclérodermique*. A ce moment, on peut noter un état fébrile plus ou moins marqué, des troubles de la santé générale, de l'amaigrissement, des élancements douloureux dans les membres, des fourmillements, des névralgies faciales ou intercostales, des douleurs musculaires ou rachidiennes, des sensations de prurit,

de chaud et de froid, des troubles vaso-moteurs et sécrétoires; on peut observer aux extrémités, et principalement aux mains, des crises d'asphyxie ou de syncope locale.

Au bout d'un temps plus ou moins long, apparaissent les altérations tégumentaires : elles consistent le plus souvent au début en un état œdémateux. Dans les régions atteintes, la peau est épaissie, tuméfiée parfois à tel point qu'elle provoque des déformations, sa consistance est accrue. Au toucher, on éprouve une sensation particulière que l'on a comparée à celle produite par le contact du bois, de la pierre ou encore du marbre ; la pression du doigt sur la peau ne laisse pas de dépression persistante ; on ne peut ni la pincer ni faire un pli. De là naissent un certain nombre de déformations variables suivant les régions : à la face, les sillons et les plis ont disparu ; les lèvres sont épaissies, de même les narines ; les paupières ne peuvent presque plus s'ouvrir ; sur les membres, on note l'effacement des interlignes articulaires, une boursoufflure plus ou moins accusée. La peau, privée de toute élasticité, gêne les divers mouvements de la tête, du tronc et des membres.

Il est rare cependant que toute la surface du corps soit prise ; le plus souvent la sclérose est diffuse, occupe des points plus ou moins éloignés, parfois symétriques. Au niveau des parties atteintes, la peau est tantôt mate, d'un blanc sale, parfois d'une couleur d'albâtre; elle peut être aussi brun foncé ou bronzée. La pigmentation de la peau peut, dans certains cas, rappeler de si près la mélanodermie caractéristique de la maladie d'Addison, que certains auteurs ont essayé, sans fondement d'ailleurs, de confondre la sclérodermie et la cachexie surrénale. Elle peut occuper n'importe quelle partie du corps, sclérosée ou non, mais c'est surtout dans les régions de frottement et de pression : col, ceinture, flanc, sacrum, saillies osseuses, qu'elle est le plus marquée.

Ces zones pigmentées, d'une étendue variable, ont été souvent confondues avec le vitiligo, qui présente, en plus des régions hyperchromiques, des régions achromiques. Quelquefois cependant, et notre première observation en est un bel exemple, on peut constater un vitiligo typique avec hyperchromie et achromie très nettes.

A la période œdémateuse, caractérisée, ainsi que nous venons de le voir, par l'infiltration, fait suite la période d'atrophie : à ce moment, le tissu graisseux, le tissu cellulaire sous-cutané se résorbent ; la peau se rétracte, adhère fortement aux tissus sous-jacents et semble faire corps avec eux. Des déformations caractéristiques, différentes suivant les régions, en sont la conséquence. Les plus importantes se rencontrent au visage et forment le « faciès sclérodermique ». Les mouvements de la face deviennent impossibles, le faciès est étrange, insensible à la joie ou à la douleur ; en voyant la peau tendue, fortement appliquée sur le squelette, on croirait se trouver en présence d'une statue de marbre (Bouchut) ou bien d'une figure de cire (Föllin). Les rides du front ont disparu, les paupières attirées en dehors par la rétraction de la peau, ne peuvent plus se fermer complètement : le nez est allongé, aminci ; la bouche est étroite, on dirait, dit Charcot, une fente étroite, taillée à l'emporte-pièce dans un morceau de cuir ; les pommettes sont très saillantes ; le menton est effilé ; les oreilles, amincies, sont collées contre la paroi crânienne. La langue elle-même peut être prise ; elle peut s'indurer et être immobilisée sur le plancher buccal par la rétraction du frein ; elle peut être aussi atrophiée ; on a signalé encore des bandes scléreuses sur les gencives, sur le pharynx, sur le voile du palais et même sur la muqueuse du larynx.

Le cou, atteint très fréquemment, lui aussi, est immobile, mais pas au point de simuler un véritable torticolis ; les seins, chez les femmes surtout, peuvent être divisés en deux parties par

une bande scléreuse, le mamelon est rétracté ; ils sont, dans certains cas, si indurés qu'on a pu croire à une tumeur maligne. Aux membres, la rétraction de la peau peut fixer les articulations dans une attitude vicieuse : la demi-flexion pour les supérieurs, l'extension pour les inférieurs ; les doigts sont immobilisés dans la flexion.

Le volume des membres a diminué considérablement par suite de la rétraction de la peau, de la disparition du tissu adipeux et du tissu cellulaire, mais aussi par suite de l'atrophie musculaire, ainsi que l'a montré Thibierge. Les lésions musculaires que l'on trouve peuvent être produites par propagation de la sclérose cutanée, mais peuvent siéger aussi dans des régions où la peau a conservé toute sa souplesse ; M. Thibierge a encore noté dans une observation une modification de la réaction normale des muscles vis-à-vis des courants galvaniques et faradiques ; les os eux-mêmes peuvent s'atrophier.

De plus, on peut voir se produire sur le tégument des sclérodermiques des pustules, des bulles pemphigoïdes, ainsi que nous l'avons constaté nous-même chez un de nos malades, des phlyctènes et enfin des ulcérations qui font suite à ces différentes altérations. Elles siègent principalement sur les saillies osseuses, s'accompagnent de vives douleurs et guérissent très lentement en laissant une cicatrice indélébile ; on peut noter aussi des panaris à répétition, des lésions gangréneuses, mais comme ces lésions se rencontrent beaucoup plus souvent dans la forme lente et progressive de la sclérodermie, nous aurons l'occasion de les étudier alors.

Les fonctions de la peau ne sont troublées que dans un petit nombre de cas ; quelques observateurs ont signalé cependant une diminution notable de la sécrétion sudorale, parfois au contraire, une hyperhydrose très marquée : la sécrétion sébacée est en général normale ; les diverses sensibilités au contact, au froid et à la chaleur, à la piqure, sont le plus souvent conservées ;

elles ont pu être diminuées dans certains cas, mais on n'a jamais, croyons-nous, rencontré une anesthésie complète. Dans cette forme de sclérodermie, l'état général est souvent atteint ; en effet, les altérations que nous avons signalées ne se localisent pas uniquement à l'enveloppe cutanée, elles peuvent atteindre les différents organes et entraver leur fonctionnement normal ; le cœur, le poumon, le foie, le rein peuvent être envahis par la sclérose. Ces malades présentent une diminution de la nutrition générale et peuvent succomber dans la cachexie. Le plus souvent, ils sont enlevés par une maladie intercurrente qui trouve chez eux un terrain propice à son développement.

Observation Première (1)

(Inédite)

Sclérodermie diffuse, progressive chronique (2).

B..., 61 ans, marchand-tailleur, rue de Caze, 12, Marseille. Ses antécédents héréditaires ne présentent rien d'important à relever : son père est mort à 65 ans d'une pneumonie ; sa mère a vécu jusqu'à 90 ans, son frère est mort à 53 ans d'une maladie aiguë.

Quant à lui, jusqu'en 1872, il a joui d'une excellente santé ; c'était un homme très robuste. En 1872, au mois d'août, à la suite d'une course en voiture découverte, par une nuit froide et brumeuse, dans une région fiévreuse, il dut s'aliter, en proie, à une fièvre vive, à du délire avec des maux de tête violents,

(1) Toutes nos observations ont été recueillies à la polyclinique de M. le professeur Perrin.

(2) Malade présenté au Comité médical des Bouches-du-Rhône par le docteur Perrin.

des sueurs abondantes. Cette maladie grave, sur laquelle il ne peut donner aucun autre détail précis, dura pendant trois semaines ; la convalescence fut longue, mais le rétablissement complet cependant. Depuis cette époque, le malade fut sujet pendant cinq à six ans à des accès de fièvre survenant périodiquement.

Quoi qu'il en soit, le malade fait remonter le début de l'affection cutanée que nous allons décrire, à peu près à cette époque, c'est-à-dire vers 1874. S'il prenait des bains froids, les mains, en sortant du bain, étaient le siège de plaques blanches et de fourmillements dans les doigts ; en 1877, des plaques semblables apparurent sur la partie antérieure du cou et la partie supérieure de la poitrine. En 1881, sans cause connue, amaigrissement général marqué, grande faiblesse ; mais sous l'influence de l'hydrothérapie et d'exercices physiques (escrime, gymnastique) les forces revinrent. En 1890, poussées d'urticaire, le soir principalement, sur les membres inférieurs.

Début de la sclérodermie. — C'est bien en 1877, d'après les renseignements donnés par le malade, que des plaques blanchâtres apparurent et persistèrent sur les mains, au cou et à la face (joues et front), et que la peau présenta l'aspect vitiligneux que nous constatons actuellement ; mais ce n'est que quelques années après, que les mains devinrent sensibles, que les téguments tendus, lisses, s'excoriaient au moindre choc, excoriations et fissures qui, d'ailleurs, se cicatrisaient facilement.

En 1895, à la suite de chagrins violents, de la perte de sa fortune, les lésions cutanées s'étendirent des mains aux avant-bras et envahirent la tête, le cou et la poitrine. C'est depuis cette époque que des bulles pemphigoïdes se développèrent au niveau des parties malades. Quoiqu'il n'y ait eu aucun trouble de la santé générale, le malade maigrissait, si bien

qu'en moins d'un an il avait perdu 22 kilogrammes. Mais il raconte qu'il éprouvait, de plus, comme une sensation de froid intérieur et, extérieurement, l'impression d'un rétrécissement de la peau : « Je me sentais rétrécir », disait-il.

Les lésions cutanées étaient, en effet, en 1897, aussi étendues que caractéristiques. Elles occupaient la tête, la partie supérieure du tronc, les avant-bras, les poignets, les mains et les doigts. Sur toutes ces régions la peau était lisse, tendue, comme collée aux parties profondes et paraissait avoir subi une transformation ligneuse. A la face, les plis et les rides ont disparu, les oreilles sont accolées au cuir chevelu, les paupières, rigides et rétractées, peuvent à peine recouvrir les globes oculaires ; le nez éfilé, les ailes rapetissées, les lèvres amincies ; la peau luisante, adhérente aux os malaires et au menton, empêche le malade de mâcher avec facilité, de siffler.

L'immobilité du visage est absolue, pas la moindre ride au front ; au cuir chevelu, la peau ne glisse plus sur l'aponévrose crânienne. Les cheveux, comme les poils de la barbe, sont rares et clairsemés, l'alopecie est presque complète.

Le cou est induré ; les mouvements de la tête ne peuvent être qu'ébauchés, on ne peut ni pincer, ni faire glisser la peau sur les tissus sous-jacents ; les téguments sont immobiles, on les dirait soudés intimement à ces tissus. Le malade se plaint d'avoir la poitrine comme serrée dans un étou.

Aux membres supérieurs l'induration est manifeste, aucun pli ne peut être fait, le membre constitue comme un bloc dont toutes les parties sont unies les unes aux autres et non susceptibles de déplacements partiels. Les mains présentent les mêmes caractères, les doigts sont minces, éfilés, refroidis, en demi-flexion.

Lésions dyschromateuses. — Ces lésions sont de deux sortes : les unes hyperchromiques, les autres achromiques. Elles sont disséminées sur la face, le cuir chevelu, le cou, les mains ;

les surfaces pigmentées ont une coloration d'un brun sale, elles sont irrégulières ; les surfaces dépigmentées sont blanchâtres et entourées de zones brunâtres qui les font encore plus ressortir. Ces plaques de vitiligo donnent au malade un aspect tout particulier ; l'immobilité du visage, l'absence de rides, l'alopecie attirent l'attention de ceux qui le voient ; aussi, le malade n'ose-t-il plus sortir, même pour aller à son travail.

Lésions bulleuses. — D'ailleurs, il est souvent atteint d'une éruption bulleuse confluyente à la partie postérieure du cou, disséminée sur le cuir chevelu, la face et les mains. Ces bulles pemphigoïdes apparaissent sans cause et rapidement, elles se crèvent, se recouvrent de croûtes, au-dessous desquelles on trouve des surfaces exulcérées. A la chute des croûtes et quand la poussée est finie, il reste des surfaces rosées ou rougeâtres qui, au voisinage des plaques de vitiligo, donnent aux téguments une physionomie toute spéciale. Malgré l'amaigrissement du malade, l'état d'induration de la peau et l'apparition répétée des éruptions bulleuses, la cicatrisation se fait sans infections secondaires, et jamais il n'y a eu d'ulcérations persistantes.

La sensibilité est normale, mais, subjectivement, le malade se plaint de constriction, de pression, de tension de la peau ; c'est surtout au niveau du thorax et du cou que la sensation de cuirasse rigide et inextensible est gênante et douloureuse.

Ne pouvant faire aucun travail, étant pour tous un objet de curiosité et de dégoût avec ses lésions bulleuses et croûteuses, ses plaques brunâtres, le malade se décide à entrer à l'hôpital ; il y contracte une pneumonie à laquelle il succombe en quelques jours.

Observation II

Sclérodermie diffuse

Inédite

F..., 42 ans, vient le 11 septembre 1895 se présenter à la clinique des maladies cutanées pour une induration de la peau siégeant à la face, au cou, à la partie supérieure de la poitrine et sur les membres supérieurs.

Variole à 18 ans. Mariée à 23 ans, elle a eu deux enfants qui sont morts en bas âge des suites de la rougeole.

Le début de l'affection remonte à 10 ans par une plaque indurée au cou survenue, d'après la malade, à la suite d'une violente émotion (?)

Peu à peu l'induration de la peau augmenta et s'étendit à la face, à la poitrine, aux épaules et aux membres supérieurs.

Quoi qu'il en soit, quand nous observons la malade, les lésions de sclérodermie diffuse sont manifestes; la peau est modifiée dans sa coloration, plus foncée par places, elle présente un aspect tigré tout spécial. A côté de ces altérations de pigmentation qui frappent tout d'abord, la dureté des téguments est manifeste. Ils sont tendus, amincis, immobilisés, collés aux parties sous-jacentes. Le masque facial est vraiment caractéristique avec une absence complète de plis et de rides, son immobilité et sa rigidité. Le cou et le thorax sont comme emprisonnés dans une cuirasse. L'induration au niveau des épaules empêche ou limite les mouvements des membres supérieurs. Les doigts, cyanosés et retrécis, sont dans la demi-flexion.

L'appétit est conservé, l'état général se conserve bon, quoique la malade ait maigri, depuis le début de l'affection, de 30 livres.

Le traitement institué a consisté à faire pratiquer des massages avec l'huile de foie de morue, qui semblent diminuer les phénomènes de constriction éprouvés au niveau du thorax.

Observation III

(Inédite)

Sclérodermie diffuse.

Ch... Adèle, garde-malade, 45 ans, souffre, depuis plusieurs années, de douleurs rhumatismales chroniques et de troubles dyspeptiques. Elle vient consulter pour la gêne qu'elle éprouve, depuis trois mois, à la face, surtout au niveau des orifices narinaux, des ailes du nez, des sillons naso-géniens et du pourtour de la bouche.

On constate, en effet, que le nez est effilé ; il existe une induration manifeste au niveau du lobule et des ailes, la peau est adhérente sur les cartilages, décolorée, luisante, comme on le voit chez certains lupiques quand les cartilages n'ont pas été détruits.

Les lèvres, amincies, rétractées, ne peuvent être amenées au contact et laissent entre elles une fente permanente. Le menton est recouvert d'une peau luisante, collée aux os. Les lésions sclérodermiques sont moins marquées au front, sur les joues.

Sur le cou, la peau a une coloration foncée, mais relativement peu indurée, présentant des sortes de rides verticales, quand la malade tourne la tête, au niveau de la région laryngienne. Sur les creux sus-claviculaires, la coloration est moins foncée et, à côté de points bruns, on en voit d'autres blancs, tout à fait décolorés et disposés en séries linéaires, parallèles.

Au-devant du thorax, l'induration est très manifeste,

Observation IV

(Inédite)

Sclérodémie diffuse, chronique

F..., 10 ans, présentée à la polyclinique des maladies de la peau par M. le docteur Tasso. Cette fillette vient d'avoir la chorée, qui a persisté pendant plusieurs mois. Elle présente actuellement une immobilité et une pâleur de la figure toujours remarquables chez une enfant et encore plus chez celle-ci, que l'on a vue avec des mouvements choréïques ; ces mouvements persistent seulement, mais peu étendus, au niveau des mains et des membres supérieurs.

Le masque sclérodermique est bien net : la peau de la face est lisse, luisante, tendue, sèche ; les plis normaux du front ont disparu, les joues sont aplaties, le nez aminci, la bouche rétrécie, les lèvres minces et tendues. Les téguments présentent une pâleur générale, d'un blanc jaunâtre.

Le cou est pris également, la peau est épaissie et indurée : cette induration s'étend sur les épaules et va en diminuant dans les régions sus-claviculaires et les bras. Les mouvements de la tête sont lents et difficiles.

L'état général est bon, toutes les fonctions organiques sont régulières, rien au cœur.

Comme antécédents, on ne trouve rien à signaler au point de vue héréditaire : le père et la mère sont vivants, ils ont 37 ans, le père est très nerveux ; ils n'ont eu que deux enfants, un garçon de 7 ans et cette fille de 10 ans, qui est restée en nourrice jusqu'à l'âge de 2 ans ; elle aurait eu à 10 mois des convulsions qui se seraient répétées à intervalles plus ou moins éloignés, jusqu'à 2 ans et demi.

Sclérodermie à marche lente et progressive

Cette forme de sclérodermie diffère de la précédente par son début, qui se fait au niveau des extrémités, et surtout des extrémités supérieures, et par son évolution. En effet, elle se localise pendant un temps plus ou moins long aux doigts, puis envahit lentement, mais progressivement et le plus souvent symétriquement, les avant-bras, les bras, la face, une partie ou la totalité de la surface du corps.

Elle présente, elle aussi, et même plus fréquemment que la sclérodermie généralisée d'emblée, une phase presclérodermique caractérisée par des troubles vaso-moteurs, par des crises d'asphyxie locale des extrémités, ou maladie de Raynaud. Les malades éprouvent souvent la sensation du doigt mort, des élancements douloureux, des troubles dysesthésiques tels que l'onglée ; les doigts présentent des alternatives de cyanose et de pâleur.

A vrai dire, à ce moment, il est impossible de savoir si l'on aura affaire à la maladie de Raynaud ou à la sclérodermie.

Au bout d'un temps plus ou moins long, l'extrémité d'un ou plusieurs doigts se tuméfie, augmente parfois de volume, mais le plus souvent s'effile, s'amincit de la périphérie à la base ; la peau qui les recouvre est indurée, tendue, collée fortement sur les tissus sous-jacents ; on dirait qu'elle fait corps avec l'os. En même temps, on voit apparaître, au pourtour de l'ongle ou à la pulpe des doigts, de petites ulcérations précédées ou non de bulles ou de phlyctènes ; ces ulcérations, rebelles à tout traitement, peuvent guérir au bout d'un temps toujours long, en laissant une cicatrice indélébile ; mais, dans

d'autres cas, elles gagnent en profondeur et provoquent des lésions graves, ainsi que nous avons eu l'occasion de le constater chez la malade qui fait le sujet de notre sixième observation. En effet, dans ce cas, un grand nombre d'observateurs en ont rapporté de semblables exemples, les ulcérations sont arrivées jusqu'à l'os, qui est resté dénudé pendant un certain temps et s'est éliminé ensuite comme un séquestre ; il ne reste plus alors qu'un moignon dont la longueur est variable. Les phénomènes que nous venons de constater ne se produisent pas dans tous les cas ; les phalangettes sont alors atrophiées, parfois réduites jusqu'à un tiers de leur volume normal, par suite d'un travail de résorption interstitielle.

Les ongles sont presque toujours atteints ; ils peuvent être déformés, présenter des stries et des rugosités ; ils peuvent être recourbés, réduits à l'état de rudiment, ou bien encore, disparaître complètement. Les sillons interdigitaux et les rides cutanées s'effacent ; les muscles s'atrophient, les parties tendineuses se rétractent et portent le doigt dans la flexion forcée ; aussi rencontre-t-on très souvent les phalangettes fléchies sur les phalanges et celles-ci sur les phalanges. Les mouvements sont limités, parfois impossibles par suite de la contracture musculaire ; on peut voir aussi se produire une véritable ankylose.

La maladie envahit peu à peu les autres doigts, le plus souvent d'une façon symétrique ; il n'est pas rare, en effet, de voir que les mêmes doigts sont simultanément atteints à la main droite et à la main gauche ; parfois même les lésions ne sont pas plus avancées d'un côté que de l'autre. Cet envahissement progressif s'accompagne de vives douleurs, soit au niveau des ulcérations, soit au moment des crises d'asphyxie. Des doigts l'affection s'étend aux mains, aux bras et se généralise plus ou moins complètement à la surface du corps. Tel est le mode de début le plus fréquent de la sclérodermie lente et

progressive. La sclérodaectylie, qui a été considérée pendant longtemps comme une variété de la sclérodermie, n'est en somme qu'une forme passagère, transitoire, qui peut durer pendant un temps très long, mais qui finit toujours, quand on a l'occasion de suivre la maladie, par envahir une certaine partie du tégument.

La sclérodermie extensive peut débiter aussi par le visage, nez ou oreilles, ou bien encore, ce qui est plus rare, par les membres inférieurs ; mais elle n'y produit pas les mêmes lésions que nous avons signalées aux mains.

Quand elle est arrivée à occuper une certaine partie du corps, la maladie ne diffère en rien de la précédente forme ; elle produit sur la face, sur les membres, sur le tronc les mêmes altérations que nous avons eu l'occasion de signaler. Nous devons faire remarquer cependant que la sclérodermie progressive a une tendance beaucoup plus marquée à l'envahissement des muscles et des os.

Observation V

(Inédite)

Sclérodermie lente et progressive

C... Rosalie, 50 ans, ménagère, n'a eu que deux enfants : l'aîné, un garçon, est sourd-muet et a du psoriasis depuis l'âge de 10 ans, il est aujourd'hui âgé de 18 ans ; c'est un garçon robuste, intelligent, dessinateur. L'autre enfant, une fille, est bien portante. Le père est rhumatisant.

Quant à la mère, c'est en 1896, c'est-à-dire il y a six ans, qu'elle a remarqué que souvent ses mains blanchissaient, devenaient froides pendant quelque temps ; d'autres fois, elle avait seulement la sensation du doigt mort. La chaleur et la colora-

tion revenant, démangeaisons très vives et sensation de brûlure très pénible. Pendant une année, ces crises d'engourdissement et de changement de coloration des mains et des doigts ont été plus ou moins fréquentes, mais survenant surtout à la moindre impression de froid. Ces phénomènes d'asphyxie locale des extrémités, d'anémie ou de cyanose ont augmenté peu à peu ; de petites phlyctènes se sont montrées ensuite autour des ongles, elles se rompaient et donnaient lieu à des ulcérations, laissant des cicatrices blanches, visibles encore au pourtour des ongles et sur la pulpe digitale.

L'extrémité des doigts s'est déformée, les téguments se sont épaissis, indurés, sont devenus d'une consistance ligneuse. Les doigts se sont effilés, amincis et ont fini par présenter une rigidité telle que les mouvements sont difficiles ; ils sont crochus et atrophiés, plus ou moins froids, violacés ou blancs comme de la cire. Les phalanges sont fléchies sur les phalanges. Les ongles sont aussi déformés, incomplets, fortement incurvés.

Les mains sont le siège d'une hyperhydrose assez abondante, la sueur est le plus souvent froide.

Sur toutes les phalanges la peau est lisse, dure ; en la pressant on éprouve la sensation que donnent des baguettes de bois. Cet état, plus prononcé à la face dorsale qu'à la face palmaire, s'est étendu aux mains et aux poignets.

Depuis deux ans les lésions scléreuses siègent aussi à la face : le nez est mince, effilé, les lèvres rétractées, la peau est manifestement indurée et comme collée aux tissus sous-jacents. Les dents sont presque toutes tombées.

L'état général de la malade n'est pas mauvais, elle se plaint surtout des douleurs qu'elle éprouve au moment des crises d'asphyxie et au niveau des ulcérations péri-unguéales ou de la pulpe des doigts : les mouvements sont difficiles et douloureux.

Observation VI

(Inédite)

Sclérodactylie (troubles trophiques graves).

B... Marie, 40 ans, domestique, fait remonter à deux ans les lésions qu'elle présente au niveau des doigts. Mais il y a cinq ans qu'elle avait remarqué un certain engourdissement au bout des doigts, qui devenaient pâles ; puis, au bout de quelques minutes, la coloration reparaissait en laissant une sensation d'onglée. Ces crises anémiques se succédèrent plus ou moins rapidement suivant les saisons, puis des ulcérations se produisirent soit à la pulpe des doigts, soit au pourtour des ongles, précédées ou non de lésions phlycténoïdes. Enfin, les ulcérations à l'extrémité des doigts furent plus profondes, allèrent jusqu'à l'os, qui resta dénudé et s'élimina sous forme de séquestres noirâtres.

Quand la malade se présenta à notre observation, deux doigts de la main gauche, le médius et l'annulaire, et le médius de la main droite étaient à l'état de moignons. A gauche, les phalangettes et la moitié de la phalangine du médius et de l'annulaire ont disparu, la peau qui recouvre les moignons est cicatricielle, amincie et blanchâtre. L'ongle de l'index gauche est déformé, dirigé de dedans en dehors, avec des stries transversales profondes et des rugosités séparées par ces stries.

A la main droite, la phalangette et la moitié de la phalangine ont disparu. De plus, l'index droit présente autour de l'ongle, au niveau de son bord externe, une phlyctène reposant sur une plaque sphacélée. L'ongle de ce doigt est diminué d'étendue. Au niveau de la partie moyenne de ce doigt, existe

une phlyctène semblable, au-dessous de laquelle on voit un liquide séro-sanguinolent. Même lésion sur l'auriculaire au pourtour de l'ongle ; tout le doigt est le siège d'une rougeur diffuse avec tuméfaction marquée autour de l'ongle et phlyctène purulente.

Les doigts sont épaissis, durs, de consistance ligneuse.

La sensibilité est normale ; les douleurs se montrent, soit au moment des crises asphyxiques ou syncopales, soit au niveau des ulcérations. Malgré les mutilations que présente cette malade, on ne peut penser aux lésions produites par la lèpre trophonévrotique.

Toutes les dents se sont cassées, et les gencives, tuméfiées, rougeâtres, entourent les dents cariées restées dans les alvéoles.

Observation VII

(Inédite)

Sclérodactylie symétrique.

M... Léontine, 57 ans, domestique, rue Lulli, 58, présente une sclérodactylie symétrique avec déformation, atrophie des phalanges, disparition à peu près complète des ongles, fréquence de panaris de la pulpe des doigts et de pyodermites péri-unguéales.

Cette femme fait remonter à dix ans le début de la maladie, au moment de la ménopause ; à cette époque, elle remarqua qu'elle ne pouvait plus faire des lavages savonneux ou même tremper les mains dans l'eau. Les doigts étaient froids, engourdis, tendus, les mains se gonflaient. Ces accidents, qui, d'abord, n'apparaissaient que lorsque la malade touchait l'eau, se montrèrent par crises matin et soir, puis plus fré-

quemment encore. Si elle voulait se réchauffer, elle éprouvait dans les mains de vives douleurs et des picotements.

De petites phlyctènes se montraient souvent autour des ongles, se rompaient, laissant des cicatrices blanches, visibles encore autour des doigts. Puis, des panaris très douloureux se développèrent à la plupart des doigts, sauf aux pouces cependant ; à leur suite, la pulpe digitale resta amincie, déformée, atrophiée.

Actuellement, les téguments sont comme collés aux os ; la phalange est étendue, mais la phalangine et la phalangelette, légèrement fléchies, ne peuvent être tout à fait étendues. Le pouce, tout en présentant les mêmes altérations osseuses, a conservé sa mobilité. La peau a un aspect vernissé, lisse, une couleur rouge violacée, surtout marquée au niveau des deux dernières phalanges ; les téguments sont épaissis, durs.

Les ongles sont déformés, incomplets pour la plupart ; quelques-uns n'existent qu'à l'état de rudiment, d'autres sont recourbés en forme de bec de perroquet.

Observation VIII

(Inédite)

Sclérodactylie.

D... Anna, 58 ans, raconte que, depuis une dizaine d'années, elle souffre du froid aux mains ; celles-ci se réchauffaient dans le lit, mais, au réveil, les doigts pâlissaient et tout contact était douloureux ; après la disparition de la pâleur, la rougeur reparaissait et les doigts restaient rouges violacés avec un aspect cyanotique. Les crises, soit d'asphyxie, soit de syncope, sont devenues très fréquentes, et, de plus, des phlyctènes au pourtour de l'ongle, soulevant l'épiderme et contenant un liquide

séro-purulent, se montrent depuis ces dernières années. Ces phlyctènes laissent, après leur rupture, une ulcération qui s'épaissit, forme un tubercule ; celui-ci soulève l'ongle et est remplacé ensuite par une cicatrice qui rétracte l'extrémité unguéale et produit l'atrophie de l'ongle. De telles cicatrices, en se succédant, ont fini par effiler les doigts vers leurs extrémités.

Parfois, au lieu du soulèvement épidermique, nous avons assisté à une véritable mortification de l'épiderme ; la peau devient brune, froide, il se forme une plaque de sphacèle. Lorsque l'escarre tombe, le derme est à nu et il se produit une cicatrisation plus ou moins rapide. Tous les doigts ont été ainsi successivement envahis ; leur pulpe est rétractée, la peau adhère aux parties sous-jacentes, les phalanges sont immobilisées, les doigts fléchis. C'est une transformation fibreuse du derme et du tissu cellulaire sous-épidermique.

Les ongles offrent une dépression transversale à leur surface, quelques-uns sont atrophiés, tout petits et ne forment plus qu'un cornet plus ou moins allongé.

Sclérodermies localisées

Contrairement à la forme lente et progressive qui, malgré son début par des lésions localisées, finit par envahir une grande partie ou la totalité de l'enveloppe cutanée, les sclérodermies localisées se présentent sous forme de plaques ou de bandes d'une étendue limitée, sans tendance bien marquée à la généralisation. Nous décrirons donc deux variétés de sclérodermie circonscrite : la sclérodermie en plaques et la sclérodermie en bandes.

Sclérodermie en plaques. — La sclérodermie en plaques a été décrite d'abord par Addison sous le nom de « true keloid », puis sous le nom de *morphea alba plana*, par Erasmus Wilson.

Le début de la morphee est généralement lent, insidieux, sans phénomènes fonctionnels importants, ignoré parfois du malade, à moins que la plaque ne siège sur une partie découverte.

On peut noter quelquefois quelques troubles vaso-moteurs et un prurit léger. Elle se présente tout d'abord sous forme d'une tache congestive, à coloration tantôt rouge ou rose, tantôt mauve ou lilas, parfois même légèrement violacée ; elle s'élargit petit à petit, prend une forme plus ou moins ovalaire. La décoloration que l'on voit se produire au centre de la plaque est localisée tout d'abord en certains points ; mais ces îlots isolés finissent par se réunir et occuper presque toute la surface.

Pendant que la plaque progresse, elle s'indure, s'épaissit et prend une consistance papyracée superficielle ; les fonctions glandulaires se suppriment et les poils, s'il en existe, peuvent disparaître.

Le pourtour de la plaque est presque constamment formé par une sorte d'anneau coloré en lilas violet, vestige de l'hyperhémie initiale, auquel les Anglais ont donné le nom de lilac ring.

Kaposi le compare à « la ligne de couleur qui délimite, sur les cartes, les contours géographiques ». Ce lilac ring est considéré par tous les dermatologistes comme une des principales caractéristiques de la morphée. Sa largeur est variable ; il peut ne pas dépasser un à deux millimètres et arriver jusqu'à 5 ou 6.

La plaque de morphée fait une légère saillie au-dessus des téguments ; dans certains cas, elle peut être très saillante et offrir l'aspect des chéloïdes accompagnant les cicatrices vicieuses ; on a donné à cette variété le nom de morphée keloïdienne ou tubéreuse ; dans certains autres cas, elle peut être déprimée et former une sorte de cupule. Au-delà, la peau reprend sa souplesse normale et présente souvent une zone de pigmentation plus ou moins étendue.

Lorsqu'elle existe depuis quelque temps, la plaque est généralement blanche, brillante, comme vernissée. d'autres fois blanc jaunâtre ou légèrement bleutée ; elle est sèche, lisse, quelquefois écailleuse, très rarement excoriée ou fissurée, à moins d'applications irritantes ou qu'elle occupe un pli de mouvement ; sa surface peut être sillonnée par de fines variétés : immédiatement en dedans du lilac ring, on peut trouver une zone pigmentaire plus ou moins marquée, « comme faite à l'estompe ». (Besnier et Doyon)

Comme les autres formes de sclérodermie, la plaque de morphée présente une consistance plus ou moins marquée ; elle est quelquefois ligneuse, le plus généralement compara-

ble à celle du carton. Dans quelques cas, elle ne diffère en rien de celle du tégument voisin. Le doigt appliqué sur la peau de la région malade perçoit une sensation étrange, analogue, d'après M. Besnier, à celle donnée par une surface cutanée congelée à l'aide du chlorure de méthyle. Aucune induration n'est constatée au niveau du lilac ring ; aussi la partie atteinte paraît-elle enclâssée dans les tissus sains.

La dimension des plaques est très variable ; elle peut aller de la grandeur d'une pièce de 50 centimes jusqu'à celle de la paume de la main, et même plus ; c'est ainsi que M. Hallopeau a vu un cas de morphee occupant toute la partie antérieure de l'abdomen.

Quant à leur forme, elle est aussi très variable ; elles sont souvent assez régulières, d'autres fois allongées, ovalaires, ou bien irrégulières, surtout quand deux ou plusieurs plaques de la même région et peu éloignées finissent par se réunir. Leur bord, plus ou moins régulier, peut prendre, dans certains cas, une forme polycyclique.

Les symptômes subjectifs occasionnés par la présence d'une plaque de morphee sont à peu près nuls ; les malades n'éprouvent généralement aucune douleur ; ils ont seulement la sensation d'un corps étranger appliqué sur la peau ; cependant, on a pu noter un prurit intense donnant lieu à des lésions de grattage (Hallopeau).

D'ordinaire, on n'observe qu'une seule plaque de morphee chez le même individu, mais on en a vu 2, 3, 4 et même beaucoup plus ; dans ces cas, elles apparaissent les unes après les autres et semblent évoluer d'une manière tout à fait indépendante ; elles peuvent se cantonner dans une même région, occuper des régions différentes, symétriques ou non, suivre le trajet d'un nerf. Elles peuvent siéger indistinctement sur toutes les parties du corps, néanmoins leurs sièges de prédilection sont le cou, la face, la poitrine, le dos et l'abdomen ;

on peut en observer aussi sur les membres, principalement aux bras et aux cuisses, de même sur les muqueuses, langue, lèvres et autres régions de la cavité buccale.

Les plaques de morphee restent stationnaires pendant des mois et des années (20 ans dans un cas d'Hutchinson), puis finissent en général par disparaître soit spontanément, soit sous l'influence du traitement, mais toujours après un temps très long.

Quand on assiste à la régression, l'on voit l'induration disparaître petit à petit, le plus souvent de la périphérie au centre, l'épaississement diminue, le lilac ring pâlit et finit par s'effacer; il ne reste plus qu'un peu de pigmentation, quelques téléangiectasies superficielles, parfois une plaque d'atrophie cutanée.

Observation IX

Inédite

Sclérodémie en plaques

Mme O. de Marignanel, 51 ans, présente depuis onze ans des plaques de sclérodémie symétriques sur les doigts, le dos des mains et les avant-bras, sur la face dorsale des pieds et la partie externe et antérieure des jambes, enfin sur le tronc, au niveau des seins, et sur l'abdomen un peu au-dessus et en dehors de l'ombilic.

Ces plaques sont étendues, occupant presque tout le segment du membre sur lequel elles reposent : elles ont une forme allongée pour la plupart, irrégulière le plus souvent, mais surtout ovale. A leur niveau les téguments sont fortement infiltrés, indurés, rétractés et amincis : quand on cherche à les prendre entre les doigts, ils donnent la sensation de tumeurs intra-cutanées. La peau ne se laisse plus ni plisser, ni pincer ;

la pression ne détermine aucune dépression, aucune empreinte ; la peau est appliquée sur les parties sous-jacentes, elle ne glisse plus sur l'aponévrose ; elle est au-dessous du niveau normal des téguments ; elle offre une surface glabre, lisse par place, mais en d'autres points on voit un épiderme à squames plus ou moins étendues et adhérentes.

La coloration des plaques scléreuses n'est pas moins caractéristique que leur induration : on voit à la périphérie une zone violacée d'hyperhémie et immédiatement en dedans une zone blanche d'anémie, présentant en certains points une teinte bistrée, plus en dedans une troisième zone jaunâtre, lisse, brillante, dure et rigide.

Le centre est occupé par de fines arborisations capillaires.

Sur les doigts, qui sont déformés, l'aspect blanc brillant est très net.

Aux pieds, on trouve de la kératodermie plantaire symétrique, qui, avec la déformation des orteils, rend la marche difficile.

Observation X

(Inédite)

Sclérodermie en plaques (Morphée)

Mme S..., 45 ans, présente depuis dix ans une petite plaque unique, arrondie, de morphée à la nuque, qui serait survenue à la suite d'une violente émotion. La santé générale est bonne, c'est une femme robuste, qui prétend n'avoir jamais été malade ; réglée régulièrement ; pas de grossesse.

La plaque, ayant une dimension de 0,03 à 0,06 centimètres, siège à la partie postérieure et médiane du cou ; elle est d'une coloration vieil ivoire au centre ; épaisse, dure, elle a la consistance du carton.

A la périphérie, existe une zone lilas (lilac ring) caractéristique.

Pas de troubles de la sensibilité.

Observation XI

(Inédite)

Sclérodémie en plaque morphée.

Mme B..., 35 ans, nervosisme très marqué, trois enfants; la dernière, arrivée, n'a parlé qu'à l'âge de 3 ans, n'avait pu apprendre à lire qu'à 7 ans, et encore à cet âge ne lisait pas couramment.

Elle a eu, à l'âge de 15 ans, à la suite d'un effroi, une plaque ovale dans la région sus-épineuse droite. Cette plaque ancienne a une dimension de quatre à cinq centimètres, elle est déprimée, jaunâtre, recouverte de squames très fines et de varicosités superficielles; elle est entourée d'un anneau, primitivement lilas, qui a pâli; la peau, au niveau du centre, est restée longtemps épaissie, lardacée; elle a une tendance à redevenir souple, légèrement pigmentée et squameuse, recouverte de fines arborisations vasculaires. Elle a les caractères d'une plaque de morphée tendant à la régression.

Observation XII

(Inédite)

Sclérodémie en plaques (Plaque de morphée région abdominale).

F..., 35 ans, présente, au-dessous de l'ombilic, à la partie médiane de l'abdomen, une plaque ovale ayant comme dimensions six centimètres de long sur cinq de large, bien limitée, à bords convexes, d'une coloration de cire vieille, entourée

d'un anneau lilas de deux à trois millimètres. Elle fait une légère saillie qui s'efface à la bordure. La consistance est celle du lard congelé. Il n'y a pas de douleurs, mais sensation d'un corps étranger appliqué sur la peau, qui est un peu gênant à cause du contact du corset.

Observation XIII

(Inédite)

Sclérodermie en plaques (plaque de morphée au niveau de l'ombilic).

Mme M... (de Salon), 50 ans, adressée par M. le docteur Valérian. Femme d'une bonne santé, mère de trois enfants, n'a jamais été malade. Elle présente, au niveau de l'ombilic et l'entourant complètement, une plaque ovale de dix à douze centimètres, formant à tel point une tumeur que le diagnostic de sarcome avait été porté par un chirurgien. Les téguments sont, en effet, fortement infiltrés au niveau de cette plaque, lardacés, et, quand on les prend entre les doigts, ils donnent bien la sensation d'une tumeur intra-cutanée. Mais elle était entourée d'une zone violacée ; le centre était d'un blanc mat, tirant par places un peu sur le jaune. La peau était lisse, luisante ; pas de varicosités nettement dessinées, sensibilité conservée ; la malade éprouve une certaine gêne rendant difficile le port du corset.

Observation XIV

(Inédite)

Sclérodermie en plaques (région deltoïdienne).

F..., 45 ans, journalière, rue de la Mûre, 6 ; elle a eu trois enfants ; deux sont vivants.

Il y a un an qu'elle s'est aperçue d'une plaque allongée siègeant à la partie antéro-externe du bras droit, au-dessous de l'insertion du deltoïde ; sa longueur est de sept à huit centimètres, sa largeur de trois à quatre.

A gauche, existe aussi une plaque semblable, un peu plus étendue, et remontant au-dessus du V deltoïdien ; elle a une longueur de treize centimètres et une largeur de sept.

Ces plaques symétriques sont nettement caractérisées par l'infiltration des tissus à leur niveau et leur consistance lardacée, par l'anneau lilas périphérique, tandis que la partie centrale a un aspect blanc jaunâtre. La peau est lisse et ne présente aucun trouble de sensibilité.

Observation XV

(nécrite)

Sclérodémie en plaques

P... Louise, 60 ans, rentière, rue Bosquet, 9 ; son mari est mort il y a 9 ans, elle s'est remariée, elle a un fils de 37 ans ; ménopause sans accidents à 47 ans.

Elle présente depuis un an des plaques symétriques dans la région abdominale inférieure et au niveau de la partie supérieure des cuisses. Ces plaques, au nombre de deux de chaque côté, une sur l'abdomen et deux sur la cuisse, sont allongées ; leur plus grand diamètre transversal a une longueur de 4 centimètres sur 2 à 3 centimètres de large ; pour voir celle de l'abdomen, il faut relever la paroi qui est fortement adipeuse ; à la cuisse, la plaque supérieure a une direction de dedans en dehors, au niveau de la base du triangle de Scarpa ; la troisième plaque se voit à la partie interne et supérieure de la cuisse, elle est ovale. Ces plaques présentent nettement les caractères des plaques de morphee avec l'état lisse, brillant

de la peau, leur coloration de cire vieille au centre, l'anneau lilas à la bordure, leur consistance indurée.

Observation XVI

(Inédite)

Sclérodermie en plaques au niveau du sein (Morphée)

S... Elisa, 50 ans, place d'Aix, 10, présente depuis quatre mois une plaque indurée sur le sein gauche, elle craint d'avoir un cancer.

Cette plaque siège sur la face antérieure du sein, à 2 centimètres au-dessus de l'aréole du mamelon : elle est ovale, à grand diamètre transversal, nettement limitée. A son niveau, la peau est indurée, ligneuse, ne peut être ni plissée ni pincée ; elle fait une légère saillie au-dessus du niveau de la peau. La limite très nette de la plaque est marquée par une zone périphérique rose-lilacée ; en dedans de la zone violacée, on voit une zone légèrement bistrée, et enfin, plus en dedans, une troisième zone blanc-jaunâtre, mais lisse, brillante, dure comme de la couenne de lard : le centre est occupé par de fines arborisations capillaires.

Sclérodermie en bandes. — Cette variété est bien moins fréquente que la précédente ; elle se présente, ainsi que son nom l'indique, sous forme de bandes, formant au-dessus des tissus un relief plus ou moins prononcé. Son épaisseur est tantôt uniforme sur tout le trajet, tantôt elle présente des variations d'un point à un autre.

La coloration des parties atteintes est tantôt blanche, nacrée, luisante, tantôt jaunâtre, comparable à la vieille cire, quelquefois rosée ou brunâtre ou même bronzée. La délimita-

tion de la bande est faite le plus souvent par la saillie qu'elle fait au-dessus des parties saines, quelquefois aussi on peut noter une zone rose violacée analogue au lilac ring.

Leurs dimensions sont des plus variables : en largeur elles ne dépassent guère 4 ou 5 centimètres, mais en longueur elles peuvent occuper un membre dans sa totalité. Dans une de nos observations, la bande, partant de l'épine iliaque antérieure et supérieure, traverse la cuisse, la jambe et ne vient se terminer qu'au pied. Elles peuvent siéger sur différentes parties du corps : cou, crâne, thorax, mais leurs lieux de prédilection sont les membres et sur ceux-ci la partie externe. Quand les bandes sont arrivées à leur période d'état, la peau adhère aux tissus sous-jacents, et ne se laisse plus que difficilement plisser ; on dirait qu'on se trouve en présence d'un tissu cicatriciel. La rétraction des tissus est parfois si considérable, qu'elle peut, surtout lorsqu'elle occupe plusieurs segments d'un même membre, produire de la gêne des mouvements, ou même fixer le membre dans une attitude vicieuse constante ; c'est ainsi que dans notre observation numéro XVIII, l'extension complète de l'avant-bras est devenue absolument impossible.

La localisation de ces bandes est des plus remarquables ; elles peuvent siéger sur le trajet d'un tronc nerveux, ou bien occuper les distributions cutanées d'un de ces troncs. Dans bien des cas aussi, on peut voir que les bandes ne correspondent à aucun trajet nerveux, ou qu'elles dépassent leur zone de distribution ; dans ces cas, si l'on cherche bien, et Troin, élève de M. Thibierge, en a rapporté de nombreux exemples dans sa thèse inaugurale, la topographie des bandes sclérodermiques correspond parfaitement à la distribution cutanée des filets nerveux composant les racines spinales ; ce serait des cas de sclérodémie à localisation métamérique.

On peut voir les bandes de sclérose s'accompagner d'atro-

phies musculaires et même osseuses portant sur les tissus sous-jacents.

Les symptômes subjectifs sont en général peu accusés et même le plus souvent nuls; dans quelques cas, on peut noter des fourmillements et des élancements comparables à des coups de canif, une diminution de la sensibilité au niveau des bandes.

L'évolution est excessivement lente comme celle de la morphée; le plus souvent elles persistent pendant des années et sans aucune tendance soit à la guérison ou à l'aggravation; quelquefois, mais très rarement, la bande finit par disparaître en laissant une atrophie de la peau plus ou moins marquée.

Observation XVII

(Inédite)

Sclérodermie en bande du membre inférieur droit, le long du muscle couturier, et à la jambe semblant suivre le trajet de la saphène interne.

F..., 15 ans, n'ayant eu que les maladies de l'enfance, rougeole et coqueluche, sans complications; le père a eu il y a une dizaine d'années des hémoptysies, mais actuellement pas de signes de tuberculose; la mère est nerveuse; ils ont eu deux autres enfants, l'un est mort de la diphtérie.

La malade présente une bande scléreuse allant de la fesse droite jusqu'au pied. L'induration paraît commencer au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure droite, suivant la direction du couturier; elle traverse la cuisse à sa partie moyenne pour venir à la partie interne du creux poplité, descend de la face interne de la jambe jusqu'au pied, en semblant suivre le trajet de la saphène interne. En haut, quoique la bande de sclérodermie soit bien nette à la vue et au toucher au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure, il existe un épaissement et

une induration en forme de plaque à la partie supérieure de la fesse ; mais de l'épine iliaque antéro-supérieure, le trajet à la cuisse suivant la direction du couturier, et à la jambe le long de la saphène interne, paraît bien net. A la cuisse cette bande fait un relief assez prononcé de deux à trois millimètres au-dessus des téguments ; la coloration est d'un blanc-jaunâtre, ayant l'aspect de la cire vieille ; la dureté, la rigidité et l'épaisseur des tissus est caractéristique ; les dimensions de cette bande sont en certains points de 4 à 5 centimètres.

Quand la malade est couchée dans le décubitus dorsal, il y a une ensellure facile à constater ; aussi, au début, cette sclérodermie fut prise pour une coxalgie, d'autant plus que la malade, quoique ne se plaignant d'aucune douleur, boitait quand elle avait marché pendant quelque temps. C'était ce diagnostic de coxalgie auquel croyaient les parents quand cette fille nous fut présentée ; pour voir qu'il ne s'agissait que d'une sclérodermie en bande, il n'y avait qu'à voir la malade nue et palper les régions sclérosées.

Observation XVIII

(Inédite)

Sclerodermie en bande (membre supérieur gauche, le long du nerf radial).

V... Jean, 10 ans, est amené à la polyclinique dermatologique pour une induration de la peau, partant de l'épaule gauche et allant jusqu'aux doigts médius et index. Au début, il y a eu, au dire des parents, un gonflement de l'épaule gauche et des deux doigts, index et médius de la main du même côté ; au bout de quelques jours, disparition de cette tuméfaction, qui est remplacée par une induration de la peau.

Quand le malade nous est présenté, l'affection est étendue

de l'épaule au coude et descend du pli du coude au poignet, empêchant l'enfant d'étendre complètement l'avant-bras sur le bras.

C'est une bande dure, brunâtre, rougeâtre par places, luisante, présentant à la périphérie une zone rose violacée, couleur lilas, en dedans de cette bande une zone blanche, enfin, en dedans une troisième zone jaunâtre, lisse, brillante et dure; à la partie centrale on voit des taches rougeâtres, quelques-unes rugueuses et légèrement squameuses. La consistance est caractéristique : elle est dure, rigide, on ne peut faire de pli à la peau qui est adhérente aux parties sous-jacentes avec lesquelles elle semble faire corps, on dirait véritablement une bride cicatricielle, rétractile, qui empêche l'extension complète de l'avant-bras. La sensibilité est normale.

Le tracé topographique est intéressant à signaler : il existe une plaque qui occupe tout le moignon de l'épaule gauche ; née de cette région, la plaque se rétrécit, prend alors un aspect rubané, allongé, parcourant le bras, le pli du coude, l'avant-bras pour venir se perdre dans les trois premiers doigts de la main gauche. Au bras cette bande est située à l'union des parties antérieure et externe ; au coude, elle occupe le côté externe de ce pli ; à l'avant-bras, elle descend le long du bord externe du radius pour gagner la face antérieure du poignet dans son tiers externe et de là s'étendre sur la face dorsale de la première phalange du médus, comme si elle suivait en ces derniers points, la distribution du nerf radial.

DIAGNOSTIC

Il est bien difficile, croyons-nous, de confondre la sclérodermie généralisée avec une autre affection. Le myxœdème en diffère par les troubles intellectuels graves qui l'accompagnent presque toujours, par la bouffissure générale de la face qui prend l'aspect d'une pleine lune, et par son évolution. Nous ne parlerons pas des œdèmes mous et dépressibles qui sont sous la dépendance d'une lésion cardiaque et rénale ; aucune confusion ne peut aussi être possible entre la sclérodermie et l'éléphantiasis, considéré par Rasmussen comme une variété de cette affection : de même entre la sclérodermie et l'œdème dur que l'on peut rencontrer chez les scorbutiques.

On paraît avoir confondu quelquefois la maladie d'Addison avec la sclérodermie, surtout quand la mélanodermie a envahi presque toute la surface du corps : cependant certains signes permettent de différencier ces deux affections : d'abord, dans la sclérodermie, on n'a jamais constaté de pigmentation de la muqueuse buccale ; elle ne présente pas cette asthénie musculaire qui caractérise le début de la cachexie surrénale ; enfin, dans les cas de maladie bronzée, la peau ne présente aucune induration.

L'ichtyose se distingue facilement par les écailles épidermiques qui forment le principal caractère de la maladie. Le vitiligo présente des zones d'achromie et d'hyperchromie : les

taches affectent une forme régulière avec bord arrondi ; dans certains cas, les deux affections peuvent coexister.

Le sclérème variqueux ou pachydermie ligneuse et atrophique des membres variqueux se différenciera par sa localisation exclusive aux membres inférieurs, par la forme de la lésion qui entoure complètement le membre, par la présence de varices, par les commémoratifs.

La sclérodactylie, lorsqu'elle occupe la totalité des doigts, se reconnaît facilement.

On devra quelquefois la séparer du rhumatisme noueux ; dans cette affection, on observe des déformations articulaires ; la peau peut glisser sous les parties sous-jacentes ou, tout au moins, n'est pas adhérente aux os comme dans les cas de sclérodermie ; on n'observe pas de taches pigmentaires, des ulcérations, des cicatrices aussi marquées ; parfois les caractères distinctifs sont si peu accusés que l'hésitation est permise.

La syringomyélie, surtout quand elle affecte le type de la maladie de Morvan, peut parfaitement simuler la sclérodactylie ; on peut constater de l'œdème des extrémités, des ulcérations qui, gagnant en profondeur, amènent quelquefois une véritable mutilation, la disparition des ongles, mais aussi, fait important à retenir, des panaris à répétition évoluant sans douleur, de l'anesthésie presque toujours totale, parfois même une dissociation des divers modes de sensibilité, caractères qui permettront de reconnaître la sclérodermie. Dans certains cas cependant, il faudra attendre l'extension de la maladie pour formuler un diagnostic précis.

La sclérodactylie, au début, offre de si grands points de ressemblance avec la maladie de Raynaud, qu'il sera souvent impossible de les différencier ; on observe, en effet, dans les deux cas les mêmes symptômes : doigt mort, douleurs, phénomènes d'asphyxie ou de syncope se répétant à intervalles plus ou moins éloignés, etc. Les auteurs ont bien donné quelques

signes de diagnostic : par exemple, dans les cas d'asphyxie locale des extrémités, l'abaissement de la température serait plus marqué, de même les troubles vaso-moteurs ; le nez et les oreilles seraient plus souvent atteints, malheureusement ces caractères ne présentent pas une grande valeur. Généralement, ce n'est qu'au bout d'un temps plus ou moins long que l'on pourra se prononcer pour l'une ou l'autre de ces affections.

A ce moment les téguments sont moins indurés, des plaques de gangrène apparaissent dans le cas de maladie de Raynaud ; dans la sclérodactylie, au contraire, on voit d'abord apparaître des phlyctènes suivies d'ulcérations persistantes. Si les extrémités se détruisent, c'est par mortification et gangrène dans le premier cas, par atrophie et résorption des phalanges le plus souvent dans la deuxième. Aucune hésitation ne sera plus possible, quand la sclérose aura envahi d'autres parties du corps.

Quant à la lèpre, elle se distinguera de la sclérodactylie par les troubles de la sensibilité caractérisés tout d'abord par de l'hyperesthésie, plus tard par une anesthésie complète, par la formation de nodules sur le tégument, par l'épaississement régulier et monoliforme du nerf cubital surtout appréciable dans la gouttière olécrânienne, par la présence de taches vasculaires ou pigmentaires anesthésiques sur différentes parties du corps.

C'est en se basant sur ces mêmes signes distinctifs qu'on parviendra à différencier la sclérodermie généralisée des formes de lèpre ayant envahi une partie de la surface cutanée. Dans quelques cas exceptionnels, M. le professeur Grasset en a rapporté un exemple bien net, les deux affections ont une telle ressemblance que le diagnostic peut présenter une grande difficulté.

On devra encore distinguer la sclérodactylie des lésions pro-

voquées aux doigts par un traumatisme des nerfs, par la tuberculose ou la syphilis.

Les sclérodermies localisées peuvent être confondues avec des affections très diverses. Les plaques de lupus érythémateux, si elles offrent parfois un aspect brillant, comparable à la morphée, s'en distingueront par la bande rouge sucre d'orge que l'on constate à leur périphérie et qui ne rappelle en rien le lilac ring ; de plus, le lupus s'étend toujours progressivement ; en général, il existe plusieurs plaques.

Les sclérodermies localisées ne pourront être confondues que très rarement avec les cicatrices ; si celles-ci prennent parfois un aspect brillant, rappelant celui de la morphée, elles en diffèrent par leur forme, qui est le plus souvent irrégulière, par la souplesse de la peau à leur niveau, par l'absence du lilac ring, etc.

La chéloïde présente des caractères si nets qu'il sera presque toujours possible de faire un diagnostic exact : d'abord, elle siège particulièrement en certains endroits, elle est constituée par une tumeur allongée, saillante avec irradiations caractéristiques ; elle ne présente pas de lilac ring, elle est souvent le siège de douleurs spontanées.

La morphée offre parfois de telles ressemblances avec l'atrophie cutanée en plaques qu'il sera très difficile de poser un diagnostic certain.

On évitera de confondre la plaque lardacée du sein avec une tumeur maligne.

Certains nævi suivent le trajet des troncs nerveux comme les sclérodermies en bandes ; mais le nævus est une affection congénitale, tandis que la sclérodermie a débuté à une époque déterminée.

MARCHE ET PRONOSTIC

Dans les cas de sclérodermies généralisées, surtout lorsque le début est brusque et que l'on observe une période œdémateuse, il n'est pas rare de voir les lésions regresser, la peau reprendre peu à peu sa souplesse et revenir à son état normal ; on peut rencontrer une telle terminaison quand l'induration occupe déjà une certaine partie de l'enveloppe cutanée ; disons en passant que ces cas de guérison spontanée nous expliquent un peu ceux qui ont été obtenus par certains auteurs avec des médications tout à fait anodines.

Le plus généralement les lésions restent stationnaires sans tendance à l'aggravation ou à l'amélioration pendant de nombreuses années : une fois arrivée au stade atrophique, la guérison n'est plus possible.

Le pronostic est toujours assez sérieux ; en effet, dans certains cas, la sclérodermie généralisée se termine par la mort. Quand la terminaison fatale se produit, elle est due le plus fréquemment à une maladie intercurrente, qui, en raison des troubles apportés par la sclérodermie, trouve un terrain favorable à son développement.

C'est le plus souvent la pneumonie, la pleurésie, l'emphyseme, la tuberculose, l'érysipèle, une affection cardiaque, complications qui pourraient bien n'être, ainsi que le veulent MM. Besnier et Doyon, « que les éléments d'un complexe

symptomatique encore incomplètement observé, mais qui fait partie d'une maladie générale dont la sclérodermie (sclérose cutanée) n'est qu'un élément ou symptôme ».

Dans certains cas cependant, ces malades présentent des troubles graves de la nutrition, de la dépression mentale et finissent par succomber dans le marasme.

La sclérodermie lente et extensive est beaucoup plus grave que la forme précédente ; car, quel que soit son début, elle est toujours incurable ; malgré nos recherches, nous n'avons pas pu trouver une seule observation qui se soit terminée favorablement ; elle peut rester stationnaire pendant des années et des années, mais elle finit toujours par envahir progressivement les membres qu'elle fixe dans des attitudes vicieuses, les muscles qui s'atrophient, enfin les différents viscères dont elle trouble les fonctions, et arriver fatalement à la mort qui se produit par un des différents modes que nous avons indiqués précédemment.

Les sclérodermies localisées ne présentent guère de caractères de gravité, à moins que, ce qui ne se produit qu'exceptionnellement, une forme localisée au début se généralise ensuite. Elles ont le plus souvent une tendance naturelle à la guérison ; aussi, grâce au traitement, les plaques peuvent disparaître sans laisser aucune trace ; on peut aussi voir à leur place une tache pigmentaire, quelques fines téléangiectasies ou bien encore une cicatrice peu marquée.

Le pronostic n'est guère plus sombre si les lésions restent stationnaires ; tout au plus peuvent-elles amener une certaine gêne dans les mouvements si elles occupent deux segments d'un même membre, apporter quelques légers troubles dans les organes sous-jacents si elles siègent sur la poitrine.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'autopsie du malade qui fait le sujet de notre première observation, nous avons trouvé les lésions suivantes :

« Les poumons étaient volumineux, friables, se laissant facilement déchirer par le doigt. A la coupe, on pouvait constater les lésions caractéristiques de l'hépatisation rouge. Le cœur, un peu augmenté de volume, présentait quelques plaques blanc grisâtre sur la face antérieure et surtout sur le cœur gauche, ainsi qu'à l'origine de l'aorte; les valvules étaient normales. Le foie, de volume à peu près normal, ne présentait à première vue rien de particulier, de même la rate et les reins; à la coupe, ces organes paraissaient congestionnés.

L'examen histologique, dû à l'obligeance de M. le docteur Olmer, professeur à l'École de médecine de Marseille, a porté sur des fragments de peau prélevés au niveau du membre supérieur, sur le foie, les reins, le corps thyroïde, les différentes parties du système nerveux : cerveau, cervelet, bulbe, moelle épinière cervicale, dorsale et lombaire, ganglions spinaux, grand sympathique, corps pituitaire et nerfs périphériques.

La peau présente les lésions classiques de sclérose cutanée : elle est notablement amincie et indurée; l'épiderme est transformé en une mince bande; l'épithélium de Malpighi est constitué de trois ou quatre assises de cellules polyédriques. Vers

la périphérie, l'épithélium a subi l'évolution cornée suivant le type normal, et l'on voit sur les préparations se détacher des lamelles parallèles à la surface cutanée. Vers la profondeur, il est limité par une couche de cellules épithéliales cylindriques fortement infiltrées de granulations pigmentaires : il s'appuie immédiatement, sans interposition de tissu conjonctif lâche, sur une large bande conjonctive fibreuse dans laquelle on distingue quelques follicules pileux légèrement atrophiés et quelques glandes sudoripares englobées dans le tissu conjonctif. Cette bande conjonctive, très épaisse, est formée de lamelles fibreuses ; ces lamelles, constituées par des fibrilles parallèles, limitent dans leurs interstices un grand nombre de cellules plates et des vaisseaux de petit calibre.

Les papilles du derme sont très peu accentuées ; elles sont comme effacées par l'atrophie de l'épiderme et par son adhérence au tissu conjonctif sous-jacent.

Les artérioles ont, à ce niveau, leur paroi très épaissie ; elles présentent des lésions d'endartérite et, de plus, leur gaine adventice se continue sans démarcation avec le tissu fibreux environnant. Leur calibre est un peu diminué, mais en aucun point, leur lumière ne se trouve oblitérée.

Les filets nerveux cutanés sont très rares et ne présentent aucune lésion ; ils sont englobés dans le tissu conjonctif fibreux.

Enfin, cette bande de dermatosclérose est séparée du muscle sous-jacent par un tissu conjonctif lâche qui présente un grand nombre de cellules étoilées, infiltrées de pigment mélanique, ayant tous les caractères des chromatoblastes. Ces cellules pigmentaires sont, dans certains endroits, en si grande abondance qu'elles constituent une véritable couche noirâtre à la limite du tissu scléreux. Le muscle sous-jacent paraît à peu près intact.

L'examen histologique du foie et du rein nous montre exclu-

sivement des lésions manifestes de sclérose artérielle du type classique. Le corps thyroïde, malgré de nombreux examens, ne présente aucune lésion.

Les nerfs périphériques sont normaux, le corps pituitaire ne présente rien à signaler. La moelle, dans ses différentes portions, le cervelet, le cerveau, le bulbe ne présentent, sur les différents fragments qui ont été examinés, aucune altération qui puisse être rapportée à des manifestations sclérodermiques.

Le fait d'accumulation de pigment, qui a été noté dans les cellules des cornes antérieures de la moelle et dans les cellules pyramidales du cerveau, est un fait physiologique ; d'ailleurs, cette accumulation n'a pas paru plus considérable que chez un autre sujet du même âge n'ayant eu aucune lésion sclérodermique.

Quant à la chromatolyse légère et diffuse que nous avons rencontrée dans les éléments nerveux contenant la substance chromatophile de Nissl, elle est également sans intérêt pour le cas qui nous occupe, car c'est un phénomène ultime en relation avec la pneumonie terminale, mais indépendante de la sclérodermie.

Les ganglions cérébraux spinaux, ceux du grand sympathique, présentent leur constitution normale.

En résumé, en dehors des lésions cutanées, toutes les constatations que nous avons faites sont d'un caractère négatif. »

Les lésions de la peau qui se trouvent consignées dans notre observation, sont à peu près les mêmes que celles qui ont été rencontrées par les auteurs précédents.

Cependant, dans certains cas, surtout au début de la maladie, on peut trouver un épaissement considérable de la peau. Les fibres musculaires lisses du derme peuvent être normales ou hypertrophiées (Darier).

La lésion dominante des artéioles est la périartérite ; l'en-

dartrite est parfois si prononcée qu'elle peut quelquefois entraîner l'oblitération de la lumière du vaisseau ; on constate la disparition de la lame élastique interne. Les nerfs ont pu présenter un épaississement de leur gaine.

Le professeur Recklinghausen a trouvé dans un cas une segmentation de la myéline ; dans un autre, il a trouvé que les nerfs collatéraux des doigts étaient très riches en fibres pâles sans myéline. Méry a pu voir de l'atrophie des nerfs de la dégénérescence avec segmentation de la myéline en boules, mais ces lésions ne se trouvent que dans leur trajet intracutané.

L'examen du grand sympathique, des ganglions spinaux, des racines médullaires, de la moelle et de l'encéphale, n'ont donné, la plupart du temps, que des résultats négatifs. Cependant, Westphall a signalé des îlots scléreux dans les circonvolutions cérébrales, Schultz et Brunswick des altérations des racines antérieures, Arnozan des lésions péri-épendymaires trouvées dans les substances blanche et grise. MM. Jacquet et de Saint-Germain ont constaté de petites cavités dans la substance grise centrale de la moelle cervicale ; on a noté aussi l'épaississement des méninges, la sclérose de la moelle.

Des lésions identiques à celles de la peau ont été signalées dans les muscles. Ces lésions consistent en sclérose péri-musculaire, intra-musculaire, avec altérations plus ou moins marquées des fibres ; on la rencontre dans les muscles des bras, du tronc, de la langue, de la face ; les tendons seuls peuvent être pris et donner naissance à de la rétraction ; les gaines synoviales, les aponévroses, le périoste, les os présentent parfois des lésions. Le corps thyroïde a été trouvé tantôt atrophié, tantôt hypertrophié. Enfin, les lésions scléreuses peuvent porter sur les différents viscères, le cœur, le foie, le rein, etc.

ÉTIOLOGIE

En 1861, Lasègue terminait sa revue d'ensemble sur la sclérodermie en disant : « L'étiologie de cette affection n'est pas encore solidement assurée. » Malgré tous les travaux qui ont vu le jour depuis cette époque, il faut avouer que la question n'a pas fait un grand pas : une foule de causes rapprochées ou éloignées ont été mises en avant, mais il y en a fort peu qui aient quelque valeur.

La sclérodermie est une maladie assez rare. Bonttier, dans sa thèse, parle de 268 cas ; dans un travail fait ces dernières années en Allemagne par le professeur Lewin et le docteur Heller on trouve 506 observations.

On a cru pendant longtemps que cette affection n'atteignait que les femmes ; aussi l'étonnement fut-il grand lorsque Bouchut signala le premier cas chez un homme ; un grand nombre d'observations ont été publiées depuis ; néanmoins, il faut reconnaître que le sexe féminin est plus fréquemment atteint, et cela dans la proportion de 2 femmes pour 1 homme.

Quant à l'âge, il ne paraît pas avoir une très grande influence. On rencontre la sclérodermie chez des enfants de 2, 4, 6 ans (Crocker, Spillmann) ; Pringle a même signalé un cas de morphee chez un tout jeune enfant de 15 jours. Pour l'âge maximum, on a pu constater la maladie chez des vieillards de 70

ans. D'après différentes statistiques, c'est entre 20 et 40 ans que l'affection est la plus fréquente.

L'influence du climat ne paraît pas jouer un rôle prépondérant ; cependant certains auteurs considèrent l'Allemagne, la France, l'Angleterre, l'Italie comme fournissant le plus gros contingent, peut-être parce qu'on publie plus facilement les cas que l'on a l'occasion d'observer. Les conditions sociales ne sauraient entrer en ligne de compte d'après les statistiques de Lewin et Heller.

Les diathèses ont été souvent incriminées pour expliquer cette induration de la peau, et c'est l'arthritisme qui a été le plus souvent attaqué ; défendue par Thirial, par Gillette, cette théorie a été reprise plus tard par Verneuil. Il est certain que l'on rencontre quelquefois le rhumatisme aigu ou chronique dans les antécédents des sclérodermiques, mais combien de rhumatisants n'ont jamais eu de sclérodermie ; on a pris aussi, dans certains cas, pour douleurs rhumatismales, les douleurs rhumatoïdes que l'on trouve souvent au début de la maladie. Aussi nous croyons qu'à l'heure actuelle il est impossible d'établir une relation de cause à effet entre ces deux affections.

La sclérodermie n'étant en somme qu'une sclérose localisée à la peau, qui peut même dans les cas de scléromie s'étendre aux différents organes, on a voulu la mettre sous la dépendance de l'artério-sclérose ; malheureusement, les deux plus grands facteurs de l'artério-sclérose, l'alcoolisme et la syphilis, ne se rencontrent que très rarement parmi les antécédents.

Les troubles de la menstruation, principalement l'aménorrhée, ont été incriminés par les premiers observateurs (Thirial, Forget), de même les grossesses répétées, l'accouchement ; il faut avouer que ces cas ne sont relevés que dans quelques observations. Lasèque parle d'un état cachectique assez vague, se rapprochant de l'état scrofuleux et se traduisant par des douleurs vagues, mais surtout par des troubles cutanés.

Certains observateurs ont signalé parmi les antécédents personnels la scrofulo-tuberculose sous toutes ses formes ; dans le même sens on a accusé la misère physiologique, la mauvaise alimentation. Rasmussen croit voir dans l'éléphantiasis une cause prédisposante. On a signalé une cause dont l'influence ne peut guère être mise en doute ; nous voulons parler du froid et surtout du froid humide ; certains malades ont ressenti de la raideur, de la gêne presque immédiatement après un refroidissement ; cette action, peut être vraie dans les cas de sclérodémie généralisée, est certainement sans action dans les formes localisées.

On a même parlé des intoxications comme le saturnisme, de la goutte, des fièvres intermittentes.

En général on admet que la sclérodémie se développerait chez des sujets qui ont été atteints antérieurement d'une maladie aiguë, telle que fièvre typhoïde, érysipèle, diphtérie, fièvres éruptives, pneumonie.

Pour nous, nous croyons que la sclérodémie se manifeste le plus souvent chez des personnes présentant des antécédents nerveux, personnels ou héréditaires ; c'est ainsi qu'on peut noter les stigmates de l'hystérie, une dégénérescence héréditaire, un certain degré d'instabilité mentale, parfois de véritables accès de manie, des tentatives de suicide, de l'épilepsie, de l'aliénation mentale, des troubles intellectuels, des hallucinations, de l'irascibilité du caractère, des migraines, des céphalées, des névralgies rebelles, etc. Dans ces dernières années, M. Zanbacco-Pacha a cru pouvoir rapporter à la lèpre certaines formes de la maladie, Singer à une atrophie thyroïdienne, Roux à une altération du corps pituitaire.

En somme, ainsi que nous le disions en commençant ce chapitre, on sait fort peu de chose sur les causes de la sclérodémie.

PATHOGÉNIE

Un grand nombre de théories ont été mises en avant pour expliquer la production de la sclérodermie ; c'est ainsi qu'on l'a attribuée successivement à l'inflammation lente chronique du derme (Forget), à une atrophie du tissu cellulaire sous-cutané (Fiedlér), à la production de cellules lymphoïdes autour des capillaires (Rasmussen), à la stase de la lymphe (Hébra), à l'infiltration dans le tissu de la peau d'un élément de nouvelle formation, l'élément fibro-plastique (Bazin) ; une autre théorie, qui n'a pas eu plus de succès que les précédentes, est celle qui faisait dépendre la sclérodermie de la maladie bronzée d'Addison, en raison de la pigmentation.

La théorie qui jouit aujourd'hui de la plus grande faveur est certainement celle qui attribue les lésions de la sclérodermie à un trouble fonctionnel ou à des lésions matérielles du système nerveux ; un grand nombre d'arguments militent pour cette hypothèse, mais ils n'ont pas tous une égale valeur.

On a observé que l'affection apparaissait principalement chez les personnes dont les antécédents personnels ou héréditaires attestaient une certaine prédisposition aux névropathies, qu'elle était précédée d'un certain nombre de troubles nerveux : migraines, névralgies faciales, épilepsie, aliénation mentale, etc. ; ces arguments ne peuvent, croyons-nous, entraîner la conviction.

En faveur de l'origine nerveuse, on a rappelé les troubles vaso-moteurs que l'on rencontre presque toujours au début de la sclérodermie lente et progressive ; ce signe n'a pas, lui non plus, une valeur absolue, puisqu'on peut rencontrer ces mêmes troubles après certaines maladies infectieuses où l'on n'est pas obligé d'admettre l'intervention des vaso-moteurs.

La résorption osseuse spontanée, qui amène la disparition d'une ou plusieurs phalanges, les ulcérations, l'induration des extrémités, le développement de panaris à répétition que l'on observe dans la sclérodaectylie, peuvent se rencontrer aussi dans certaines affections du système nerveux, par exemple la syringomyélie, surtout quand elle prend le type de maladie de Morvan. Ce sont donc des phénomènes qui plaident en faveur de l'origine trophoneurotique de la sclérodermie, ou tout au moins qui montrent que cette idée n'a rien d'in vraisemblable.

On a signalé encore les atrophies musculaires ; mais elles ne sont pas forcément sous la dépendance d'un trouble nerveux périphérique ou central, elles peuvent aussi être produites par une maladie frappant les vaisseaux ou le tissu conjonctif.

La coexistence de l'hémiatrophie faciale signalée par Emminghaus, puis par Lepine, Gilney, Eulenbourg, Nixon, Dana, et Sherwell, d'hémiatrophie linguale (Chauffard), a servi aussi d'argument ; à cela on a répondu que « dans la sclérodermie toutes les lésions peuvent ne pas être apparentes, que le système nerveux peut intervenir seulement pour favoriser la prédominance des lésions sur un côté de la face, de la langue ; enfin, que l'unilatéralité des lésions peut n'être qu'apparente. »

On a encore cité en faveur de l'origine nerveuse les lésions anatomiques qui ont été rencontrées dans certaines autopsies : altérations des racines antérieures dans un cas de Schultz et

Brunswick ; lésions péri-épendymaires trouvées dans la substance blanche et grise par MM. Arnozan, Jacquet et de Saint-Germain ; îlots scléreux des circonvolutions cérébrales (Westphall) ; ces lésions, très disparates, ne peuvent avoir qu'une valeur relative puisqu'elles n'ont pas pu être rencontrées dans un assez grand nombre d'autres cas où l'examen histologique a été fait avec tout le soin désirable.

Les lésions du grand sympathique n'ont jamais été rencontrées ; quant à celles des nerfs périphériques elles n'offrent pas une grande importance ; Vandervelde a bien trouvé des altérations marquées du médian, le professeur Reeklinghausen de la dégénérescence du musculo-cutané, du cubital et du médian, mais ces lésions étaient localisées aux parties sclérosées. Darier, malgré de nombreuses recherches n'a jamais pu constater de lésions dans le reste de leur trajet.

La coexistence de diverses maladies du système nerveux, telles que le tabes (Méry), la sclérose des cordons postérieurs (Chalvet), la paralysie infantile (Hallion) avec la sclérodermie présenterait une certaine valeur, si ces maladies avaient été rencontrées un plus grand nombre de fois.

La symétrie avec laquelle évoluent les lésions et les symptômes dans la sclérodermie généralisée et surtout la sclérodermie lente et extensive n'a pas manqué d'être invoquée en faveur de l'origine nerveuse de la maladie ; il n'est pas rare, en effet, ainsi que nous avons déjà eu l'occasion de le faire remarquer en étudiant les symptômes de la maladie, que les mêmes doigts de la main droite et de la main gauche soient simultanément atteints et même que les lésions soient presque identiques. Cet argument nous paraît avoir une réelle valeur, bien qu'on puisse nous répondre que deux régions symétriques ont la même structure et présentent même réaction.

Une autre constatation très importante est le mode de répartition de certains îlots de sclérose cutanée ; en effet, on a rencon-

tré assez fréquemment les plaques ou les bandes de sclérodermie disposées le long d'un trajet nerveux, radial, nerfs intercostaux, saphène interne, brachial cutané interne, etc., mais aussi sur les zones de distribution des filets nerveux composant les racines spinales ou zones métamériques, ainsi que Drouin, élève de M. Thihierge, nous en a montré des exemples ; cette disposition métamérique implique à peu près certainement une altération de la moelle ; or, les sclérodermies localisées en bandes ou en plaques pouvant dans certains cas se compliquer de sclérodermie généralisée, on se trouve amené presque naturellement à admettre que toutes ces formes d'une même affection ont une semblable origine, bien que jusqu'à présent on n'ait pas constaté de lésions caractéristiques.

Les lésions nerveuses restant encore problématiques, on a considéré l'endo-périartérite, que l'on constate très fréquemment comme le point de départ de la maladie. La sclérodermie ne serait en somme qu'une localisation cutanée des scléroses péri-vasculaires. Cette sclérose particulière serait elle-même d'origine infectieuse ; nous ferons remarquer tout d'abord qu'on ne s'explique guère comment l'artério-sclérose, qui est généralisée, elle aussi, ne produit pas toujours la sclérodermie ; de plus, la plupart des auteurs qui admettent l'origine vasculaire pour la sclérodermie généralisée, croient que les formes localisées seraient d'origine trophonévrotique ; donc, si la première vient compliquer la deuxième, ce qui se voit rarement mais qui peut se rencontrer, on est obligé d'admettre que deux maladies toutes différentes coexistent chez le même individu.

D'ailleurs, la théorie nerveuse n'est pas en contradiction avec la théorie vasculaire ; c'est ainsi que MM. Mathieu et Gley ont montré expérimentalement que des lésions vasculaires peuvent être consécutives à des lésions nerveuses ; il en est de même des expériences de Giovanni, de Levaschew.

Si la théorie vasculaire, qui, disons-nous, peut s'allier à la précédente, a pour elle la constatation fréquente de l'endopériartérite existant non seulement dans les vaisseaux du derme, mais encore dans ceux des viscères, on peut lui opposer des cas, par exemple ceux de Marianelli, de Darier, où l'examen histologique n'a relevé aucune altération vasculaire.

Les théories nerveuse ou vasculaire n'ayant pu donner entièrement satisfaction, on a cherché ailleurs l'origine de la sclérodermie ; M. le professeur Grasset a émis le premier l'opinion d'après laquelle il n'y aurait pas une bien grande différence entre la lèpre et certaines formes de la sclérodermie ; cette théorie a été reprise par M. Zambacco-Pacha, qui a cherché à démontrer que lèpre, syringomyélie, maladie de Morvan, sclérodermie, ou au moins certaines de ses formes ne formaient qu'une seule et même maladie ; malheureusement pour cette théorie, on n'a jamais pu découvrir le bacille de Hansen dans les lésions sclérodermiques ou dans les nerfs d'un malade atteint de sclérodermie.

Des lésions du corps thyroïde ayant été trouvées dans quelques autopsies de sclérodermiques, certains auteurs, entre autres Singer, Jeanselme, Sachs, Arcangoli, etc., ont voulu rapporter la sclérodermie, ou du moins certaines formes, à une altération de cette glande vasculaire sanguine. Il faut avouer que rien ne s'oppose, en effet, à ce que l'atrophie thyroïdienne produise la sclérose de la peau, puisqu'elle y produit les lésions du myxoedème, mais ne pourrait-on pas admettre que cette atrophie est produite par une altération du système nerveux ; en un mot, que le corps thyroïde joue seulement le rôle d'intermédiaire ? On pourrait soutenir aussi, croyons-nous, que les deux affections dérivent de la même cause, sans être pour cela subordonnées l'une à l'autre.

Enfin, dans ces dernières années, certains auteurs, entre autres MM. Leredde et Thomas, ont émis une nouvelle hypothèse.

Pour eux, la sclérodermie est « une lésion spécifique, effet direct de la maladie » ; un agent toxique ou infectieux agirait sur le tissu conjonctif, amènerait les lésions dermiques et sous-dermiques ; quant aux autres altérations, elles ne seraient que la conséquence de celles du tissu conjonctif. Cette théorie ne peut nous rendre compte de la distribution vraiment remarquable des lésions cutanées ; aussi, dans le cas où elle serait démontrée, serait-il nécessaire d'admettre tout au moins qu'une altération anatomique ou fonctionnelle du système nerveux rend les tissus susceptibles de subir les effets de ces agents toxiques ou infectieux.

En résumé, la sclérodermie a une pathogénie complexe : elle suppose des causes prédisposantes, une cause immédiate infectieuse ou toxique, qui met en jeu des intermédiaires multiples, parmi lesquels le système nerveux doit jouer un rôle prépondérant.

TRAITEMENT

Les nombreuses médications qui ont été proposées comme traitement de la sclérodémie sont en rapport avec les idées émises sur la pathogénie de la maladie par les différents auteurs ; quelques-unes cependant nous ont été léguées par l'empirisme.

Les premiers observateurs, considérant la sclérodémie liée aux troubles de la menstruation, indiquèrent les emménagogues ; d'autres, voyant dans le rhumatisme la cause efficiente, conseillèrent le salicylate de soude ; les résolutifs furent encore employés sous forme d'iodure de sodium ou de potassium ; cette médication a été d'ailleurs reprise de nos jours et aurait donné quelques bons résultats ; on a conseillé encore les dépuratifs, sirop ou tisane de salsepareille.

Les toniques sous différentes formes ont été donnés : arsenic, préparations ferrugineuses, glycéro-phosphate de chaux, quinquina, huile de foie de morue ; ils sont utiles en ce sens qu'ils luttent contre les troubles de la nutrition que l'on rencontre dans le cours de la maladie.

Sous l'influence de la théorie nerveuse, on a employé tour à tour les antispasmodiques : valériane, *asa foetida*, puis les préparations de belladone, le sulfate de quinine seul ou associé à l'opium, le bromure de potassium, les pointes de feu le long

de la partie supérieure du rachis ; ces différentes médications ont été le plus souvent sans action sur la maladie elle-même.

Les auteurs qui croyaient voir dans l'insuffisance de la sécrétion sudorale une cause de la sclérodémie, ont conseillé la médication diaphorétique et, en particulier, la pilocarpine. On a aussi vanté les alcalins, les diurétiques, les stomachiques ; certains médecins sont allés jusqu'à préconiser la diète complète, la diète fortifiante ? Kaposi indique la cure de lait, d'eaux minérales en été, le séjour à la campagne.

Les inhalations d'oxygène faites avec persévérance ont été indiquées par M. Besnier dans les cas de sclérodémie lente et progressive.

Tous les auteurs sont à peu près d'accord sur l'emploi de l'hydrothérapie. Les bains médicamenteux peuvent rendre des services dans les cas de sclérodémies généralisées ; aussi a-t-on conseillé successivement les bains de son ou d'amidon, les bains ferrugineux, sulfureux, les bains de sources thermales ; on a encore employé les bains de mer, les bains de vapeurs, les douches.

Les bains électriques, eux aussi, ont pu amener une sensible amélioration dans la sclérodémie généralisée d'emblée.

Pour les sclérodémies localisées principalement, on a préconisé une foule de médications externes, entre autres la saignée, des applications de sangsues, des vésicatoires fréquemment renouvelés, incisions, scarifications faites sur les régions atteintes, topiques résolutifs, cautérisations avec le nitrate d'argent, la teinture d'iode ; ces médications sont complètement abandonnées de nos jours ; il en est de même de la multitude de pommades qui étaient appliquées sur les plaques ou sur les bandes : baume du Pérou, acide salicylique, oxyde de cuivre, naphthol, huile de cade, etc. Les liniments avec du baume de Fioraventi, de l'essence de thérébentine, l'alcool camphré, le chloroforme, ne donnent généralement pas de résultat.

Les pulvérisations au chlorure de méthyle, préconisées par M. Debove, qui a obtenu une amélioration dans un cas de sclérodactylie, devront être faites avec prudence. Signalons encore l'emploi des enveloppements caoutchoutés, de la compression localisée.

Les applications d'emplâtre de Vigo peuvent être d'une certaine utilité. Certains auteurs ont signalé des améliorations dues au massage pratiqué avec de l'huile de foie de morue ou une pommade à l'iodure de potassium ; dans une de nos observations, en effet, nous avons noté une sensible amélioration par ce mode de traitement.

On pourra employer encore dans les cas de sclérodermie localisée l'électrolyse, qui a donné entre les mains de M. Brocq de très brillants résultats.

Dans ces dernières années, sous l'influence des théories nouvelles émises sur la pathogénie, on a essayé la médication thyroïdienne ; elle a pu produire une amélioration dans certains cas, dans d'autres elle a complètement échoué.

En somme, pour poser les indications du traitement il faut, comme le disent MM. Besnier et Doyon, avoir en vue les différentes espèces de sclérodermie, étudier chaque cas particulier, lutter contre les altérations qui ont pu se produire, sans grand espoir d'agir sur la maladie elle-même. Dans les formes généralisées, surtout au début, on aura recours aux médications générales et thermales, dans les formes localisées aux médications locales et surtout l'électrolyse.

CONCLUSIONS

1° La sclérodermie est caractérisée par l'hyperplasie du tissu fibreux du derme, hyperplasie qui peut être tantôt localisée, tantôt être très étendue et même généralisée.

2° Dans le premier cas, nous avons affaire aux sclérodermies localisées : en plaques ou en bandes ; dans le deuxième, aux formes extensives ou généralisées d'emblée.

3° Les symptômes sont dans le plus grand nombre des cas assez nets, assez caractérisés pour pouvoir porter un diagnostic ferme.

4° Les sclérodermies localisées présentent, le plus souvent, un pronostic bénin ; dans les autres formes, mais surtout quand il s'agit de sclérodermie progressive, le pronostic doit toujours être très réservé.

5° Quant aux causes de la sclérodermie dans ses différentes formes, elles sont fort mal déterminées.

6° Le mécanisme instrumental qui préside à la production des lésions peut mettre en jeu plusieurs intermédiaires, mais principalement, croyons-nous, le système nerveux.

7° Comme traitement nous indiquerons : médications générales et thermales pour les formes généralisées, médication locale, principalement massage et électrolyse dans les formes localisées.

BIBLIOGRAPHIE

- Alpago-Novello (S.).** — Scleroderma generale. Gazz. Med. ital. prov. venete. Padova, 1884. 89-92.
- Anderson (Mc. C.).** — Case of scleroderma adulatorum. Glasgow. M.-J., 1867-8. 428. — Scleroderma adulatorum. Id. 1881. 221-223.
- Armaingaud.** — Sur un cas de sclérodermie. Mém. et Bull. Soc. de Méd. et Chir. de Bordeaux, 1878. 206-225. Et Union Méd. Paris, 1878. 709-717.
- Aubert A.** — Caso notable de esclerodermia. Ann. Cien. Méd., Madrid, 1877. 191-200.
- Aubert.** — Observation de sclérème des adultes. Lyon Méd. 1879. 587-589.
- Auvity.** — Mémoire sur l'endurcissement du tissu cellulaire. Hist. Soc. roy. de méd., 1787-8. Paris, 1790. 328-402.
- Auzilhon J.** — Sclérème des adultes; Sclérodermie. Montpellier méd., 1869. 305-320.
- Arnozan.** — Annales de Dermat. et Syph., 1892. — Journal de Médecine de Bordeaux, p. 97, 1881
- Alibert.** — Nosologie naturelle. 1817. T. I. p. 494.
- Arconcelli.** — Bulletin Société Lancisiana de osped. di Roma, 1894-95. Fasc. II.
- Addison.** — Medico-chirurgical transactions, p. 27. 1854.
- Arning.** — Wurzburg Med. Zeitschrift. Band II, p. 186. 1861.
- Auspitz.** — Wiener med. Wochens., p. 47. 1863.
- Ball (B.).** — Sclérodermie. Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales de Paris, 1879. 707-731.
- Bancroft (J.).** — Scleroderma in relation to vitaria sanguinis hominis. Lancet. London, 1885, p. 380.

- Bandon.** — Analyse histologique d'une pièce anatomique (Sclérodémie hyperplasique, ou mieux sclérose hypertrophique de la peau). Bull. et Mém. Soc. de Chirurg. de Paris, 1883. 658-660.
- Bax.** — Observation de sclérodémie. Union médicale et scientifique du Nord-Est. Reims, 1881. 111-118.
- Morrant Baker.** — The Lancet, p. 602. 1880.
- Béhier.** — Nouveaux exemples de sclérodémie. Gaz. des hôpit. Paris, 1874, p. 50.
- Besnier.** — Observation pour servir à l'histoire des dermato-scléroses. Ann. dermat. et syphiligraphie. Paris, 1880. 83-97. — Sclérodémie. J. de Méd. et Chir. prat. Paris, 1880. 162. — Ann. de dermat. et syphil. Paris, 1889. 347.
- Betschter (J.-W.).** — Induratio telae cellulosae (Scleroderma). Ann. d. klin. Aust. d. Univ. zu Bresl., 1832, p. 209.
- Besnier.** — Sclérodémie en plaques. J. de Méd. et de Chir. prat., 1890. p. 495.
- Benkema (T.-W.).** — Een geval van scleroderma diffusum universale. Nederl. Tydschr. v. Geneesk., Amst., 1886. 212-216.
- Blake (E).** — A well-marked case of sclerema adultorum. Brit. Gynaec. J. London, 1886-7. 221-224.
- Bock.** — Le sclérème des adultes et sa pathogénie clinique, Bruxelles, 1890. 145-149.
- Bouchut.** — Observation de sclérème des adultes. Gaz. med., Paris, 1847, p. 771.
- Breda.** — Il massaggio nello scleroderma. Riv. veneta d. Sc., Med., Venezia, 1889, p. 442-446.
- Blachez.** — Société médicale des hôpitaux, 1878.
- Brück (A.-T.).** — Scleroderma adultorum. Hannov. Ann. V. o. ges. Heilk., 1847. 540-544.
- Ball (B.).** — Sclérodactylie avec tendance à l'envahissement et à la sclérodémie générale. Bull. et Mém. Soc. Méd. hôpit., Paris, 1874-1875, p. 96.
- Brissaud.** — Pathogénie du processus sclérodémique. Presse Médicale de Paris, 1897, p. 285-288.
- Bambace (F.).** — Scleroderma a decorso rapido con esito mortale. Gazz. d. osped. Milano, 1898, p. 1030-1032.
- Blascko.** — Skerodem. Berliner dermatologische Gesellschaft, 1^{er} juillet 1902.

- Bazin.** — Leçons sur les maladies cutanées et syphilitiques.
- Ball et Liouville.** — Gazette médicale de Paris, 1873, p. 708.
- Brocq et Veillon.** — Sclérodermie en plaque et en bande. Ann. Dermat. et Syph., 1896, p. 603.
- Brocq.** — Sclérodermie en bande améliorée par l'électrolyse. Société de Dermat. et Syph., 1891.
- Balzer et Lecornu.** — Annales de Derm. et Syph., 1901.
- Brault.** — Sclérodermie en plaques. Annales de Dermat. et Syph., 1891, p. 777.
- Brocq.** — Traitement des sclérodermies en plaques et en bandes par l'électrolyse. Annales de Dermat. et Syph., 1898, p. 113.
- Beer (B.).** — Club médical de Vienne, octobre 1894.
- Booth.** — Académie médicale de New-York, avril 1896.
- Baermann.** — De telae cellularis induratione 8° Berolini, 1825.
- Bienvenot (H.).** — Contribution à l'étude de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1879.
- Bouttier (E.).** — Etude sur la sclérodermie. Thèse de Paris, 1886.
- Becigneul et U. Monnier.** — Un cas de sclérodermie généralisée avec aplasie aortique : examen anatomo-pathologique. — Gaz. Méd., Nantes, 1893-4, p. 78-82.
- Buschke (A.).** — Ueber sclerodem. Berlin Klin. Wochenschr., 13 oct. 1902.
- Coliez (E.).** — Du sclérème des adultes. Thèse de Paris, 1873.
- Collin (E.).** — Contribution à l'étude de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1886.
- Curzio (C.).** — Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière. Trad. de l'italien. par M. V. 12°. Paris, 1755.
- Cainer (A.).** — Contribuzione allo studio della sclerodermia degli adulti. Riv. veneta di sc. med Venezia, 1889. p. 571-579.
- Casos (Dos).** — De esclerodermia espontanea. Ann. de Cien. méd. Madrid, 1878, 367-372.
- Cebrian (V.).** — Un caso notable de sclerodermia diffusa, tratado por la hidroterapia y la electricidad. Rev. esp. de oftal. sif. ect. Madrid, 1888. 473-477.
- Charcot & Dufour.** — Sur un cas de Sclérodermie. Compt. rend. soc. Biol. 1871. Paris, 1873. 63.

- Chevalier (A.).** — Sclérodémie. *Gaz. méd. Picardie Amiens*, 1889. 217-219.
- Casanova.** — *Annales du cercle médical*, tome I, 1820.
- Corradi.** — *Bull. della scienze mediche de Bologna*, 1837.
- Clarus.** — *Bul. Klin. Woch.*, p. 213, 1879.
- Crocker.** — *British med. journal*, p. 736, 1879.
- Dercum.** — Sclérodémie et arthrite déformante. *The journal of nervous and mental diseases* 1898. p. 703.
- Dana.** — *Académie médicale de New-York*, avril 1896.
- Diemœrbreck.** — *Anatomie corporis humani lib. VIII De Nervis*, p. 855. Utrecht 1660.
- Day. (W de F.)** — Case of scleroderma or sclerema; Autopsy. *Am. J. M. Sc. Phila.*, 1870. 350-359.
- Dickinson (W.).** Clinical lecture of scleroderma. *Med. Exam. Lond.* 1876. 775-777.
- Dormann.** — Induratio telae cellulosa bei einem Neugeborenen. *Med. Jahrb. fd. Herzogth. Nassau Wiesb.* 1843. 138-141.
- Dorozinski.** — Ein Fall von Sklerodermie. *Wien. med. Presse*, 1877. 1078-1080.
- Duckworth (D.).** — A case of scleroderma adultorum illustrating the circumscribed and the diffuse forms of the malady. *Tr. path. soc. Lond.* 1879-80. 322-326.
- Castel (Du).** — La sclerodermie. *Gaz. hôp. Paris*, 1902. 567-570.
- Darier & Gastou.** — *Annales de Dermat. et Syph.* 1896, p. 451.
- Danlos.** — *Annales de Dermat. et Syph.* 1895, p. 870.
- Diinkler.** — Zur Lehre von der Sklerodermie. *Deutsches Arch. f. Klin. Medicin.* 1891. t. 48. p. 514.
- De Michelé.** — Un caso atipico di sclerodermia. *Rivista clinica e terapeutica*, 1891 p. 61.
- Drouin.** — Quelques cas de sclerodermie localisée à distribution métamérique. *Thèse de doctorat. Paris*, 1898.
- Eloy (C.).** — Le diagnostic pathogénique des sclérodémies. *Union Médicale. Paris*, 1885. 37-41.
- Erben (S.).** — Zur Frage über die Aetiologies des Scleroderma. *Vrtljschr. f. Dermat., Wien.*, 1888. 757-779. (Voir analyse Hayem. p. 620. 1880-2).

- Elliot. — New-York Dermatological Society, 1899.
- Emminghaus. — Deutsches Arch. für Klin. medic., t. II, p. 41, 1872
- Forget. — Mémoire sur le Chorionitis ou la Sclérosténose cutanée. Gaz. méd. de Strasbourg, 1847 202-212.
- Foster (G.-P.). — Case of scleroderma Arch. Derm. Philad., 1879. 234-240.
- Foulerton. — Sclérodermie et gangrène. The Lancet, 1892. p. 1094.
- Faivre. — Annales de Dermat. et Syph., 1898, p. 179.
- Hugo-Fiedler. — Deutsche Klinik, n° 34, 1855.
- Hilton-Faggès. — Guy's hospital reports, p. 255, 1867.
— — — p. 295, 1869.
- Fabre. — Thèse Paris, 1892. n° 407, 1872.
- Fremy — Thèse Paris, 420, 1872.
- Fox-Tilbury. — The Lancet, p. 510, 1874.
- Fruchtmann (A.-W.). — Zur Casuistik der Sklerodermie. 8° Jena, 1881.
- Fagge (C.-H.). — Case of diffused scleriosis. T. Path. Soc., London, 1869-70. 402.
- Fantonetti. — Skleroderma generale. Elem. d. Sc. med., Milano, 1836. 41-45.
- Féréol. — Sclérodermie généralisée avec teinte bronzée et vitiligo ponctué. Bull. Mém. Soc. méd. hôpit., Paris. 1878-1879, 243-248. Union méd., Paris, 1879, 273-279.
- Fieber (F.). — Zur Galvanischen Behandlung der Sklerodermie. Wien. med. Wochenschr. 1870. 1331-1333.
- Finlay (D.-W.). — Sclerodermia. Brit. med. J. Dermat., London. 1888-9. 339.
- Finlayson (J.). — Case of Scleroderma Adulorum. Glasgow. Med. J., 1881. 454.
- Foerster. — Sclerosis of the skin in the adult. Med. Times et Gaz., Lond., 1861. 387.
- Foot (A.-W.). — Notes of a Cases of Scleroderma. Dublin. Journ. med. des Sciences, 1876. 5-12.
- Grisolle. — Gazette des Hôpitaux, p. 209, 1847.
- Goupil (G. A.). — Du Sclérème. Thèse de Strasbourg, 1854.
- Gamberini (P.). — Nota per servire allo studio dello sclerema degli adulti. Bull. d. sc. med. di Bologna, 1856. 5-23.

- Garnier (P.).** — Etudes récentes sur la sclerodermie (Rev. Crit.). Arch. gén. Méd. Paris, 1802. 73-88.
- Giannotti (C.).** — Studio sulla sclerodermia degli adulti con la descrizione di un caso di questa malattia, associato ad alterazioni pigmentarie della pelle. Giorn. internaz. d. sc. med. Napoli, 1887. 429-282-485.
- Gillette.** — Du Sclérème simple. Arch. Génér. Méd. Paris. 1854. 657-666.
- Gintrac (E.).** — Note sur la sclerodermie. Rev. Méd. Chir. Paris, 1847. 263-267. — Observation de sclérodermie. J. de Méd. Bordeaux, 1860. 497-505.
- Goodhart (J. F.).** — A case of diffused scleroderma. Tr. Clin. soc. London. 1882-3. 249-251.
- Gordinier (H. C.).** — A case of sclerodactyla with diffuse scleroderma. Am. J. M. Sc. Phila., 1889. 15-25.
- Graham (J. T.).** — A case of scleroderma. Arch. Dermat. N.-Y. 1881. 30-39. A contribution to the clinical study of scleroderma. J. Cutan & Ven. Dis. N. Y. 1886. 332-337.
- Grasset (J.) et Apolinario (B.).** — Contribution à l'étude de la sclérodermie et de ses rapports avec l'asphyxie locale des extrémités. Montpellier Médical. 1878. 4-15.
- Gubian.** — Contribution à la sclérodermie. Lyon Méd., 1881. 573-584.
- Greco (D.).** — Malattie della pelle: osservazioni microscopiche sulla sclerodermia. Gior. internaz. d. sc. med. Napoli. 1889. 685-691.
- Grasset.** — Un homme momie. Sclerodermie généralisée congénitale. — Sclérose atrophique de la peau des muscles des os. Leçons de Clinique Médicale. 4^e série, 1898-1903. p. 375.
- Gaucher, Gastou et Chiray.** — Sur un cas de sclerodermie généralisée progressive. Annales de Dermat. et Syph. Avril 1903, p. 310.
- Grasset.** — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. 1896, p. 257.
— Compte-rendus de l'association française pour l'avancement des sciences. 1879.
- Goldschmidt.** — Gangrène symétrique et sclérodermie. Revue de Médecine, 1887.
- Guibout.** — Nouvelles leçons sur les maladies cutanées.
- Garelli.** — Gazzetta medica dei stati sardi, 1853.
- Gaskoin.** — Observation de morphee. Medico chirurg. transact. 1879, p. 168.
- Gouget.** — Gazette des hôpitaux. 1902, p. 572.

- Gibney.** — Sclérodermie avec hémiatrophie faciale et pelade. *Archiv. of dermatology*, 1879.
- Grünfeld.** — *Wiener med. Blatter*, 1896. n° 20.
- Hillairet.** — De la sclérodermie. *Progrès médical*, Paris, 1878. 793-858.
- Hoppe-Seyler (G.)** — Zwei Fälle von sclérodermie. *Deutsche Arch. V. klin. med.*, Leipz., 1888-9. 581-585.
- Hallopeau-Leredde.** — *Traité de dermatologie*, Paris, 1900. 8° p. 774.
- Herz (Kurt).** — Ein Fall von Sklérodermie. *Inaug. Dissert.* Heidelberg, 1902. Juli-September, n° 16.
- Hallopeau.** — Sclérodermie en bandes. *Annales de dermat. et syph.*, 1895.
- Hippocrate.** — *Livre des épidémies*. chapitre 9, tome V.
- Haller.** — *Opuscula pathologica*. Lausanne, 1768, p. 364.
- Henke.** — *Handbuch zur Erkenntniss und heilung der Kinderkrankheiten*, 1809.
- Heusinger.** — *Archiv. für path. ann. und phys.*, p. 383, t. 32, 1865.
- Hallopeau.** — *Gazette médicale de Paris*. p. 504, 1873.
- Haller.** — *Berl. Klin. Woch.*, p. 189, 1877.
- Harley.** — *Medico. clin. transact.*, p. 131, 1877.
- Heussner.** — *Deutsche medezin. Woch.*, p. 195, 1882.
- Hervéou (R.)** — Etude sur la sclérodermie. *Thèse de Paris*, 1877.
- Hollefreund (R.)** — Beitrag zur Casnistik des scleroma adultorum. 8° Greifswald, 1874.
- Horteloup (P.)** — De la sclerodermie. *Thèse de Paris*, 1865.
- Haudford (H.)** — Diffuse scléroderma. *Lancet. Lond.*, 1885, 569.
- Hardy.** — De la sclérodermie. *Gaz. d. hôpit. Paris*, 1877, 217-242.
- Hebra.** — Skleroderma. *Aerztl. Ber. d. K. K. allg. Krankenh. zu Wien*, 1 68-1869, 223.
- Heller (A.)** — Ein Fall von Sklerodermie als Beitrag zur. Pathologie des Lymphgevascularsystems. *Deutsche Archiv. V. Klin. med.* Leipz., 1872. 141-158.
- Herrera (J.-D.)** — Esclerosis de la piel curada por la tintura de Yodo. *Rev. med. de Chile. Sant. de Chile.*, 1876, 146-148.
- Heusner.** — Ein Fall von Sklerodermia universalis. *Deutsche med. Woch. Berl.*, 1882, 195.
- Hutchinson.** — Observation de morphee. *British medical journal*, 1886, p. 149.

- Jacobi A.** — Scleroderma. Phila. M. Times, 1874-5. 507.
- Jakinoff.** — Sclérodémie améliorée par la thyroïdine. Recueil médical de l'hôpital Omyazdowski de Varsovie, 1896. Fasc. II et III.
- Jeanselme.** — Sur la coexistence du goître exophtalmique et de la Sclérodémie. Mercredi médical, 2 janv. 1895, p. 1.
- Jacquet et de Saint-Germain.** — Annales de Derm. et Syph., 1892.
- Jeanselme.** — Associat. fr. pour l'avanc. des sciences, Caen, 1894.
- Jamieson.** — Edimb. med. J. P. 648. 1879.
- Jeannel.** — Gazette hebdomadaire de médecine, p. 569. 1886.
- Kaposi (M.).** — Scleroderma adultorum.
- Kohn (M.).** — Handb. de Sper. Path. u. Therap. (Virchow). Erlang. u. Stuttg., 1876. 74-88.
- Knaggs.** — Case of Scleroderma. Tr. path. Soc. Lond., 1872-3. 253-255.
- Köbner.** — Ein Fall von Sclerodermie. Jahresb. d. Schles. Gesellsch. vaterl. Kult. Bresl., 1868. 188-190.
- Krevet.** — Ein Fall von « zu Kurzzer Haut » (diffuse Sklerodermie) mit tödtlichem Verlauf. Deutsches Arch. P. Klin. med. Leipz., 1887-8. 395-398.
- Kassirer (R.).** — Die et vasomotrisch-trophischen Nervosen. Berlin. 1901.
- Lasègue.** — Archives générales de médecine, 1861, p. 721.
- Lagrange.** — Thèse de Paris, 1874. 151.
- Lewith.** — Archiv. f. Dermatologie und Syphilis, 1891. p. 253.
- Lussano (F.).** — Myxœdème ou Sclerodermie. Bergame. Annali universali di medicina et chirurgia, 1886.
- Lewin et Heller.** — Die Sclerodermie, eine monographische studie. Berlin 1895.
- Lion.** — Sclerodermie en bande. Breslauer dermatologische Vereinigung, 1900.
- Zacutus Lusitanus** — De Praxis medicanda admirandis. Amsterdam, 1634, 398.
- Lorry.** — Tractatus de morbis cutaneis, p. 482. 1777.
- Lande.** — Thèse de doctorat, Paris, p. 281. 1869.
- Lepine.** — Gazette médicale de Paris, p. 195. 1873.
- Lusano Felice.** — Annali universali, p. 214. 1886.
- Lamache.** — De la Sclérodémie. Thèse de Montpellier, 1876.

- Le Breton (C.).** — Sur la Sclérodémie. Thèse de Paris, 1866.
- Leisrink (H.-W.-F.).** — Beitrag zur Lehre von der Sclerodermia adultorum. Thèse de Kiel, 1868.
- Leroy (G.).** — De la Sclérodémie. Thèse de Paris, 1883.
- Liehr (H.).** — Kasuistischer Beitrag zur Kenntniss der Sclerodermia 8°, Erlangen, 1886.
- Letulle (M.).** — Sclérème. N. Dict. de méd. et chir. prat. Paris, 1882. 603-632.
- Liouville.** — Nouveaux exemples de l'affection dénommée Sclérodémie. Comptes rendus Soc. biol. 1873. Paris, 1874-5. 367-369.
- Leredde et Thomas.** — Sclérodémie généralisée. Arch. de Méd. expér. et d'Anat. path., 1898. 665-681.
- Lafond (M.).** — Sclérodémie et Corps pituitaire. Thèse de Lyon, 1901-1902, t. XII.
- Little (G.).** — Sclérodémie. British Journal of Dermatology, déc. 1902, p. 467.
- Maritoux (E.).** — Contribution à l'étude de la sclérodémie et particulièrement à l'histoire des sclérodémies en plaques ou morphées. Thèse de Paris, 1885.
- Meller (J.).** — Beitrag zur Lehre von scleroderma adultorum. Strasbourg, 8°, Crefeld, 1883.
- Mendez (J.).** — Esclerodermia. 8°, Buenos-Aires, 1884.
- Méry (H.).** — Anatomie pathologique et nature de la sclérodémie. Thèse de Paris, 1889.
- Marrotte.** — Union médicale. p. 505. 1872.
- Mader.** — Ein Fall von sclerodermia universalis. Vrtljschr. v. Dermat. Wien, 1878-1879. 436-439.
- Marcacci (G.).** — Sulla sclerodermia Gior. ital. d. mal. ven. Milano, 1870. 267-320.
- Marteau.** — Observation sur un durcissement général des parties charnues, qui a desséché le corps d'une femme pendant sa vie comme une véritable momie. J. de méd. chir. pharm. Paris, 1758. 49-53.
- Mathieu (A.).** — Sclérodémie d'abord symétrique, puis disséminée, précédée au début par des phénomènes d'asphyxie des extrémités. Rev. de méd. Paris, 1884. 180-185.

- Médard.** — Observation de sclérodermie généralisée. *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 1879-80, 209-212.
- Meyer (P.).** — Sclérodermie et rhumatisme. *Mémoires de la Société de Médecine de Strasbourg*, 1886-7, 164-196.
- Mongrand.** — Sclérodermie. *J. de médecine et de chirurgie pratiques*, Paris, 1876, 21-23.
- Murray (R. W.).** — A case of diffuse scleroderma. *Illustrated Medical News*, Lond., 1889, 267.
- Marie.** — Sclérodermie et sclérodactylie. *Revue pratique de travail de médecine*, Paris, 1896, 115.
- Marcacci.** — *Giornale italiano della malattie veneree et della pelle*, p. 267, 1870.
- Méneau (J.).** — La sclérodermie. Etude clinique. *J. des maladies cutanées et syphilitiques*, Paris, 1898, 145-160.
- Marianelli.** — *Giornale italiano della malattie veneree et della pelle*, 1895, p. 223 et 357, 1896, p. 60.
- Marty.** — Contribution à l'étude de la sclérodermie et de son traitement par l'iodure de potassium à hautes doses. Thèse de Toulouse, 1897.
- Marty.** — Etude de la sclérodermie. Thèse de Montpellier, 1885-86, 92.
- Machtou.** — Sur la nature de la sclérodermie. Thèse de doctorat, Paris, 1897-1898.
- Nicolich (J.).** — Sulla scleroderma degli adulti sperimentale. Firenze, 1883, 363-389.
- Neisser (A.).** — Sklerodermie. *Handbuch der praktischen Medizin*, Stuttgart 1901, 248-257.
- Neumann.** — Ueber sklerodermie nach eigenen beobachtungen. *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, Leipzig, 1901, 168-181.
- Nussbaum (J.).** — Ueber sklerodermie im kindesalter. Inaug.-Dissertation, Würzburg, 1891, april, september.
- Neumann.** — Traité des maladies de la peau.
- Nixon.** — A case of scleroderma. *The British Medical Journal*, 1891, p. 421.
- Nothnagel.** — Sclérodermie avec pigmentation très prononcée. *Wiener klinische Wochenschrift*, 1890, n° 26, p. 504.
- Ohier (L.).** — Le masque sclérodermique. Thèse de Paris, 1881.
- Ollivier A. J.).** — Sclérodermie. 8° Leiden, 1884.
- Officer D. S. N. C. M.** — A case of acute diffuse scleroderma. *Australasian Medical Gazette*, Sydney, 1896, 517.

- Pierquin.** — Journal des progrès et institutions médicales en Europe et en Amérique. 1826, p. 262.
- Putegnat.** — Revue médico-chirurgicale, p. 267-1847.
- Plate (E. O.).** — Mitteilungen über sclerodermie. 8^e Halle. a. S. 1886.
- Peugniez.** — Lésions de la peau dans la sclérodémie. Gaz. méd. de Picardie. Amiens, 1889. 232.
- Piffard (H. G.).** — Acute scleriazia ; spontaneous recovery ; scleroderma : treatment by galvanization. Med. Gaz. N. Y. 1871. 51-53.
- Plu.** — Observation de sclerodémie. Gaz. d. Hôp. Paris, 1866. 307.
- Pringle (J. J.).** — Symmetrical guttate scleroderma. Tr. cl. soc. Lond. 1886. 313.
- Peterson C.** — Ett fall of sclerodermia diffusum. Upsala Lakaret. Föhr. 1896-7. 138-140.
- Pearce.** — Skleroderma. Med. Fortnighthy. 25 août 1902.
- Pautry.** — Thèse de doctorat. Paris. 221. 1883.
- Pringle (J. J.).** — Sclérodémie en plaques chez un nouveau-né (15 jours) Dermatological soc. of London. 1899.
- Paulicki.** — Arch. für path. anat. physiol., t., 43, p. 234. 1868.
- Poncet.** — Lyon Médical. Clinique du Dispensaire de Lyon. 1870.
- Pousson.** — Annales de Derm. et Syph., p. 148. 1884.
- Ravel.** — Journal des connaissances médico-chirurgicales. p. 183. 1848.
- Rilliet.** — Revue médic. chirurgicale. p. 73. 1848.
- Rossbach.** — Archiv. für path. anat. und phys., t. 50, p. 566. 1870.
- Riehn (C.).** — Ueber einen Fall von sclerodermie. 8^e Gottingen. 1876.
- Rabl (J.).** — Ein Fall von sklerodermie. Wien, klin. Wchnshr. 1890. 348. (Discussion 367).
- Roberts (S.).** — Scleroderma. Brit med. J. Lond. 1890, 548.
- Rodet.** — Sclerodémie. Lyon médical. 1870, 32.
- Renzi (E. de).** — Scleroderma : lezionne raccolta dal dott. M. Bucco. Nuova. Riv. clinic. terap. Napoli. 1901. 169.
- Roux (J.).** — Sclérodémie et corps pituitaire. Rev. neurol. Paris. 1902. 721-723.
- Robert.** — Les myopathies dans la sclérodémie. Thèse de doctorat. Paris 1890.

- Rosenthal** — Ueber einen Fall von partieller sklerodermie mit uebergang in halbseitige gesichtsatrophy combinirt mit alopecia areata.
- Raymond (F.)**. — De la sclérodermie. Semaine médicale. 1898. p. 73.
- Samouilson** — De la coexistence de la sclerodermie et des alterations du corps thyroïde. Thèse de doctorat. Paris, 1898.
- Sachs** — Académie médicale de New-York. Avril 1896.
- Singer**. — Club médical de Vienne. Octobre 1894.
- Siredey**. — Union médicale, p. 445. 1876.
- Schutz** — Berlin klin. Wochens. p. 667. 1884.
- Schadewaldt (H.)**. — Beitrag. zur Lehre von der Sklerodermie. 8° Berlin, 1888.
- Siebert (A.)**. — Zwei Falle von Sclerodermie. 8° Göttingen, 1889.
- Sachs (B.)**. — Scleroderma and Sclerodactylia. Philad. M. J., 1902. 280-283.
- Spiegler**. — Les œdèmes cutanés dans l'étiologie de la sclerodermie. Semaine médicale. 1902. p. 85.
- Supino**. — La riforma medica, 1892, p. 195.
- Schwimmer**. — Der Neuropathischen dermatosen. Wien and Leizig. 1883.
- Spillmann**. — Un cas de sclerodermie generalisee (scléromie ou sclerodermie oedemateuse de Hardy). Revue médicale de l'Est. Nancy, 1902. 593-594.
- Sachs**. — A case of generalizated skleroderma. New-York. neurol. Soc., 7 octobre 1902. Med. Record., 18 octobre 1902, p. 633.
- Suckling**. — Acute Scleroderma. The British medical journal, 1890, p. 1126.
- Schultz**. — Sclerodermie, morbus Addisoni und Muskelatrophie. Neurologische Centralblatt, 1889, n° 12, 13, 14.
- Thibierge (G.)**. — Contribution à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodermie. Rev. de med., Paris, 1890. 201-306.
- Tedeschi**. — Sclérodermie et polynévrite. Gazzetta degli ospedali e delle cliniche, n° 72, p. 725, 1902.
- Thirial**. — Du sclérème des adultes comparé à celui des enfants. Journal de Médecine, 1847.
- Journal de Médecine, p. 157. 1845.
- Terrill**. — Sclerodermie diffuse avec vitiligo. Memphis Monthly, 1900, p. 624.
- Ulmann**. — Wiener Klin. Wochenschrift, 1893, p. 456.

- Unterwood.** — Treat on diseases of the children. London, 1784.
- Viaud (A.).** — Du sclérème des adultes. Thèse de Paris, 1876.
- Vacher.** — Sclerodermie et atrophie musculaire. Journal maladies Ent. et Syph mars 1903. p 204.
- Villemin.** — Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie. 1864. p. 743.
- Verneuil & Mirault.** — Gazette hebdomadaire. p. 113. 1863.
- Vidal.** — Gazette des hôpitaux, p. 939. 1878.
- Zambacco et Bérillon.** — Sclérodermie avec sclerodactylie. Bull. soc. franc. de dermat. et syph. Paris, 1893. 364 Ann. Dermat. et Syph. 1893. p. 753.
- Wadstein.** — Archiv. f. Dermatol. und Syph. 1896. t. XXXVI, p. 39.
- Wolters.** — Archiv. f. Dermat. und Syph. 1893 p. 693 et 943.
- Weiss.** — Sclérodermie généralisée. Wiener Dermatologische Gesellschaft, 1900.
- Westphall.** — Charité Annalen Berlin, 1876, p. 341.
- Wernicke.** — Beitrag zur Lehre von Haut sclerem Iena 1864.
- Wadsvorth.** — Bull. méd. journal. t. I. p. 914 1883.
- Wolfier (A.).** Ueber ein fall von sklerodermie und onychogryphosis. Ztschr. f. Heilk. Prag. 1881. 1-5. 1. pl.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Montpellier, le 20 Juillet 1903.
Le Recteur,
Ant. BENOIST.

VU ET APPROUVÉ :
Montpellier, le 20 Juillet 1903
Le Doyen,
MAIRET.